

L'épilepsie partielle continue de Kojewnikoff

Travail de la Clinique Neuro-psychiatrique
de l'Université de Lyon (Professeur Jean DECHAUME)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 29 Juin 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Léon CORDET

Ancien Externe en Premier des Hôpitaux de Lyon

Interne Lauréat des Hôpitaux Psychiatriques

Né le 2 Septembre 1925, à CALUIRE (Rhône)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Éditeurs
42, quai Gailleton, 42

1955

L'EPILEPSIE PARTIELLE CONTINUE DE KOJEVNIKOFF



L'épilepsie partielle continue de Kojewnikoff

Travail de la Clinique Neuro-psychiatrique
de l'Université de Lyon (Professeur Jean DECHAUME)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 29 Juin 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Léon CORDET

Ancien Externe en Premier des Hôpitaux de Lyon

Interne Lauréat des Hôpitaux Psychiatriques

Né le 2 Septembre 1925, à CALUIRE (Rhône)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Editeurs
42, quai Gailleton, 42

1955

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire M. LEPINE | Doyen. M. HERMANN.
Assesseur. M. GATE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL,
LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND MAZEL, LEULIER.

PROFESSEURS

Clinique médicale A.	MM. FROMENT.
Clinique médicale B.	P. RAVAUULT.
Clinique chirurgicale A.	SANTY.
Clinique chirurgicale B.	WERTHEIMER.
Clinique ophtalmologique.	BONNET.
Clinique urologique.	CIBERT.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.	DUFOURT.
Clinique dermatologique et syphiligraphique.	GATE.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.	DECHAUME.
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie.	SEDALLIAN.
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile.	GUILLEMINET.
Clinique gynécologique.	POLLOSSON.
Clinique obstétricale.	PIGEAUD.
Clinique stomatologique.	DUCLOS.
Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.	BERNHEIM.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	MAYOUX.
Physiologie.	HERMANN.
Anatomie pathologique.	MARTIN J.-F.
Physique biologique, radiologie et physiothérapie.	PONTHUS.
	(détaché à Beyrouth)
Parasitologie et pathologie exotique.	GARIN.
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.	ROCHET.
Chimie organique et toxicologie.	CHAMBON.
Pathologie générale et expérimentale.	JOSSERAND.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	DELORE.
Anatomie.	GABRIELLE.
Pathologie interne.	CROIZAT.
Chimie biologique et médicale.	ENSELME.
Pathologie chirurgicale.	MALLET-GUY.
Histologie.	NOEL.
Pharmacie galénique et matière médicale.	REVOL.
Médecine du Travail.	BOURRET.
Thérapeutique.	LEV RAT.
Hygiène.	SOHIER.
Biologie médicale et pharmacodynamie.	JOURDAN.
Propédeutique chirurgicale.	BERTRAND.
Botanique et cryptogamie.	NETIEN.
Chimie analytique pharmaceutique.	BADINAND.
Médecine légale et déontologie.	ROCHE.
Pharmacie et pharmacologie.	DREVON.



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique. M. BANSSILLON | Physique biologique. M. BERGER.

MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Parasitologie. MM. COUDERT.	Bactériologie. MM.	BERTOYE A.
Parasitologie. ROMAN.	Physiologie.	CHATONNET.
Histologie. X...	Physiologie.	CIER.
	Biochimie médicale	CREYSSEL R.

AGREGES EN EXERCICE

Pathologie médicale MM. BRUN.	Orthopédie. MM.	MARION Joseph.
Pathologie médicale GIRARD M.	Obstétrique.	BROCHIER.
Pathologie médicale GIRARD P.	Obstétrique.	MAGNIN.
Pathologie médicale JEUNE.	Obstétrique.	MATHIEU J.
Pathologie médicale VACHON.	Anatomie pathologique ..	GUICHARD.
Pathologie médicale GALY.	Anatomie.	LATARJET.
Pathologie médicale GONIN.	Urologie.	PERRIN.
Pathologie chirurgicale BERARD.	Ophtalmologie.	PAUFIQUE.
Pathologie chirurgicale DESJACQUES.	Neuro-chirurgie.	LECUIRE.
Pathologie chirurgicale LABRY.	Oto-rhino-laryngologie ...	X...
Pathologie chirurgicale TRILLAT.	Dermato-syphiligraphie. ...	THIERS.
Pathologie chirurgicale DARGENT.	Médecine légale et Méde-	
Pathologie chirurgicale MANSUY.	cine du Travail.	X...
Pathologie chirurgicale GUILLET.		

CHARGE DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES - AGREGÉ

Hygiène. M. BENAZET.	Pharmacie et Pharmacologie M. CIER André.
Histologie. M. DUMONT Louis.	Chimie organique
Physique et Biologie. M. MORET.	et Toxicologie. M. PERROT Louis.

LES EXAMINATEURS DE LA THESE :

Président : M. DECHAUME ; Assesseurs : MM. DUFOURT, GIRARD P. et LECUIRE.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Jean DECHAUME

Professeur de Clinique Neuropsychiatrique et d'Hygiène Mentale

Il a été pour nous beaucoup plus qu'un maître, il est à nos yeux plus que le Président de notre thèse.

La clarté de son enseignement n'a d'égale que sa très grande bonté.

Que ce travail qu'il nous a inspiré, et qu'une fois encore il a bien voulu diriger, soit pour nous l'occasion de le remercier et de l'assurer de notre profond et sincère attachement.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur André DUFORT

Professeur de Clinique Phtysiologique

Médecin des Hôpitaux

Notre reconnaissance envers lui remonte à l'époque bien lointaine où nous étions son malade.

Devenu par la suite son élève, nous le remercions aujourd'hui de nous donner encore la joie de le savoir parmi les juges de notre thèse.

Que ce travail, que nous lui dédions, soit le gage de notre gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé Paul GIRARD

Médecin des Hôpitaux

Nous regrettons de n'avoir pu participer à son enseignement qui fait de la neurologie une discipline précise et attrayante.

Nous le remercions de nous avoir fait l'honneur d'être de nos juges aujourd'hui.

Monsieur le Professeur Agrégé Jean LECUIRE

L'observation personnelle de cette thèse est due à son habileté de chirurgien.

La cordialité et la simplicité de son accueil nous ont souvent touché.

Nous le remercions d'avoir accepté de juger notre travail.

A Monsieur le Professeur LEVRAT

Professeur de Thérapeutique Médicale

Un séjour dans son Service équivaut à la connaissance de la vraie médecine.

L'étudiant y apprend la valeur du travail accompli avec conscience et objectivité, en ne laissant rien au hasard.

Qu'il soit assuré ici de notre profond respect.

Au Docteur Paul LAGEZE

Médecin des Hôpitaux

Nous avons eu la joie de travailler à ses côtés et d'apprécier la très grande simplicité de son accueil.

Nous avons été séduits par la richesse de son enseignement.

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance.

Au Docteur Jean SOUSTELLE

Chirurgien des Hôpitaux

Chirurgien de l'Hôpital Renée Sabran à Giens

Nous avons eu la joie d'être son interne.

La confiance et la sympathie dont il nous a honoré nous ont profondément touché.

Nous l'en remercions.

Au Docteur Louis REVOL

Médecin des Hôpitaux

L'intérêt qu'il a bien voulu nous porter au cours du semestre passé dans son service est pour nous le témoignage de son indulgence et de sa bonté.

Que ce travail soit l'occasion de l'assurer de notre reconnaissance.

Au Docteur Pierre IMBERT

Médecin-Chef de l'Hôpital Renée Sabran à Giens

En témoignage de notre attachement.

Au Docteur Maurice BEAUJARD

Médecin des Hôpitaux Psychiatriques

Nous nous félicitons d'avoir eu, dans son Service, notre premier contact avec le malade psychiatrique.

Nous savons apprécier chaque jour la simplicité avec laquelle il donne confiance à ceux qui l'entourent.

Qu'il trouve ici l'expression de notre profond respect.

Au Docteur Jean COURJON

Chef du Laboratoire de Neuroélectrologie
de la Clinique Neuro-Psychiatrique de l'Université de Lyon

C'est grâce à lui que ce travail a pu être
mené à bien.

L'extrême clarté de son esprit nous a été d'une
aide précieuse ; la simplicité de son accueil nous
a rendu la tâche agréable.

Nous le remercions très sincèrement.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat :

Monsieur le Professeur Agrégé DESJACQUES

Monsieur le Professeur André DUFOURT

Monsieur le Professeur Agrégé Joseph MARION

Monsieur le Professeur Agrégé CLAVEL

Monsieur le Professeur Agrégé THIERS

Monsieur le Professeur Jean DECHAUME

Externat en Premier :

Monsieur le Professeur JOSSERAND

Monsieur le Professeur BERNHEIM

Monsieur le Docteur SOUSTELLE

Monsieur le Docteur REVOL

A mes Conférenciers d'Externat et d'Internat :

MM. les Docteurs REPLUMAZ, BOUILLAT, SCHNEPP et LEHMANN

A mes Camarades de l'Internat de Giens

L'existence communautaire, ne pèse pas, que
nous avons partagée avec eux.

A Mesdames les Religieuses de l'Hôpital Renée-Sabran

A mes Amis les Docteurs

MONTEL

Interne des Hôpitaux de Saint-Etienne

BOUCHET, BARJHOUX, FRIES et LAPRAS

Internes des Hôpitaux de Lyon

A mes Camarades de l'Hôpital du Vinatier

A notre ami Pierre VIRET

Qu'il soit remercié pour la besogne ingrate, qui
a été la sienne dans la réalisation de cette thèse.

A Mademoiselle LAGNIET

Sa patiente collaboration a permis la rédaction
de ce travail. Nous la remercions vivement.

A TOUS NOS AMIS

INTRODUCTION

En 1894, Kojewnikoff, partant de 4 cas, décrit une forme spéciale d'épilepsie, qu'il appelle « **épilepsie partielle continue** » (1). Dans tous il y avait **des crises épileptiques corticales typiques**, abortives ou avec perte de conscience, débutant dans des groupes musculaires déterminés et s'étendant à d'autres régions.

Cependant il n'y avait dans l'intervalle des crises aucun repos : dans certains segments persistaient en effet, sans interruption, **des contractions d'intensité variable.**

Quand elles se renforçaient, il pouvait survenir une vraie crise d'épilepsie, celle-ci n'étant que le degré extrême de ces convulsions, qu'on peut considérer comme une attaque épileptique larvée ininterrompue. Ces convulsions sont très pénibles pour les malades, qui attendent constamment leurs accès et ne peuvent s'occuper sans tenir de leurs mains libres l'extrémité agitée.

Dans 2 cas les secousses furent les premières en date, et l'épilepsie suivit ; dans les 2 autres, l'épilepsie apparut d'abord en débutant dans les muscles ou plus tard les convulsions devinrent permanentes.

Comme cause, Kojewnikoff admet une modification anatomique de l'écorce cérébrale, car dans tous les cas il existait une hémiparésie avec contractures, voire atrophie, mais une sensibilité intacte.

Comme les médicaments n'agissent que sur les crises, le traitement doit être opératoire : trépanation et si possible, excision du foyer irritatif.

Notre travail n'a pas pour but de faire définitivement la lumière sur l'E.P.C., dont le problème est aussi intéressant qu'elle est une affection peu fréquente.

Il veut seulement réunir les seules observations valables, c'est-à-dire correspondant à la définition clinique exacte et comportant,

(1) Dans la suite nous écrirons E.P.C.

dans la mesure du possible, une vérification chirurgicale ou nécropsique et un contrôle électrique.

Nous envisagerons d'abord les différents critères cliniques et électriques spécifiques de cette affection et leurs différences d'avec les syndromes voisins. Nous considérerons ensuite le problème du traitement médical et chirurgical, après avoir tenté, dans un essai d'interprétation pathogénique, de présenter une synthèse des conceptions des divers auteurs à ce sujet.

HISTORIQUE

L'E.P.C. est née de la conjonction des études faites au sujet de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne (1) d'une part et des myoclonies d'autre part.

1° Au sujet de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne.

En 1824, Serres avait noté le caractère localisé de certaines épilepsies.

En 1827, Bravais parle d'épilepsie hémiplégique.

En 1864 et 1869, Huguings-Jackson eut le grand mérite d'établir d'une manière précise les relations qui unissent l'épilepsie hémiplégique aux lésions de l'hémisphère du côté opposé, et ainsi naquit la dénomination d'épilepsie Bravais-Jacksonienne, juste hommage rendu aux deux auteurs qui ont précisé, l'un la clinique, l'autre l'anatomie de ce syndrome.

2° Au sujet des myoclonies.

En 1822, Pritchard signale que des décharges électriques peuvent se substituer à une crise.

En 1845, Dubini décrit **la chorée électrique**.

En 1852, Herpin, de Genève, signale l'association de secousses musculaires aux crises comitiales.

En 1861, Russel Reynolds insiste à son tour sur la grande fréquence des spasmes cloniques chez les épileptiques.

En 1880 et 1883, Bergeron et Henoch décrivent la chorée électrique qui porte leur nom.

En 1881, Freidreich décrit son **paramyoclonus multiplex**.

En 1884, Remak parle le premier de « **myoclonie** ».

(1) Dans la suite nous écrivons B.J.

En 1888, Ziehen propose d'englober sous ce vocable le paramyoclonus et la chorée électrique.

En 1890, Morvan décrit la **chorée fibrillaire**.

En 1891, Unverricht, la **myoclonie familiale**.

Toutes ces descriptions avaient pour objet des syndromes comportant des secousses musculaires isolées ou groupées, sans caractère précis de myoclonie ou de clonie, et associés ou non avec une épilepsie.

Ce fut alors, en 1894, que Kojewnikoff décrivit son syndrome qui réclame l'association :

- de myoclonies unilatérales ;
- de crises d'épilepsie Jacksoniennes épisodiques.

Après lui, de nombreux travaux furent faits à ce sujet, tant à l'étranger par Omorokow, Fleck, Erlher, Kukelberg, Van Bogaert, Radermeker, qu'en France, Souques, Krebs (dans sa thèse en 1922), Alajouanine, Paillas, Gastaut, Remond, qui se sont efforcés d'éclaircir le problème clinique et électrique de ce syndrome et d'apporter des éléments susceptibles d'en expliquer la pathogénie.

OBSERVATIONS

Nous réunirons dans ce chapitre l'essentiel de 18 observations que nous retenons parce qu'elles comportent pour la plupart un élément anatomique, qui permet de donner une interprétation aux symptômes de façon plus rigoureuse que par la seule observation clinique.

En tout cas, toutes réunissent le diptyque épilepsie et secousses musculaires.

OBSERVATION N° 1. — BRLHER

19 décembre 1939. — Malade de 58 ans, interné avec le diagnostic de **paranoïa vasculaire**.

Multiplés séjours en asile.

En octobre 1940 : 4 ictus droit et gauche aboutissant finalement à une hémiplegie droite avec aphasie sensorielle.

25 septembre 1943 : **Crises B.J.** de l'hémiface gauche ;

Secousses de l'hémiface de la main et du bras gauche.

27 septembre 1943 : Décès.

Autopsie : kyste sous-cortical droit. Ecorce intacte.

OBSERVATION N° 2. — KAUTSKY ET STENGEL

Homme de 61 ans ayant fait 2 ictus en 10 jours.

L'un avec : aphasie sensorielle ; hémiplegie gauche.

L'autre avec : hémiparésie droite ; syndrome confusionnel.

Un mois après le premier, **secousses** dans les 2 membres droits.

Dix jours plus tard, trois **crises B.J.** suivies de secousses cloniques de la face et du bras droit consistant en des mouvements successifs de flexion et d'extension **rythmiques**, continus dans la face et la main, persistant pendant 2 jours

Puis le patient fait de nouveau une attaque épileptique importante et succombe à une pneumonie.

Autopsie : 1^o hémorragie de la grandeur d'une cerise immédiatement **sous l'écorce** du pied de la première circonvolution frontale ;

2^o hémorragie dans la partie caudale du thélamus du même côté.

OBSERVATION N° 3. — FLECK

Eva G..., 25 ans, étudiante.

Chute de cheval en 1928 : faiblesse de la jambe gauche.

En 1934, vue pour la première fois avec parésie et hémispasme gauche.

Plus tard, **crises Jacksoniennes gauches**.

Perte de connaissance suivie de céphalées très importantes.

Apparition de **secousses** du bras gauche, combinant une incurvation, flexion et pronation

Intervention : ablation d'un méningiome pariéto-rolandique droit. Atteinte **corticale**.

OBSERVATION N° 4. — FLECK

Dr V. W..., 45 ans.

Hospitalisé pour abcès pulmonaire.

9 janvier 1940. — Petite crise vertigineuse courte avec :

— perte de la sensibilité de la main droite ;

— mouvements de torsion de la tête vers le côté droit.

20 janvier 1940. — **Crise B.J.** typique gauche intéressant l'hémiface et le bras.

Finalement, tremblement de tout l'hémicorps gauche aboutissant à une crise d'épilepsie classique, et répétée trois fois en 3/4 d'heure.

Secousses musculaires de la main et de la jambe gauche.

(et intéressant de temps en temps l'extrémité de la jambe droite).

Autopsie. — 1° à gauche : abcès relativement ancien du lobule paracentral ;

— abcès récent de la couche médullaire du lobe frontal.

2° à droite : abcès récent de la couche médullaire, à la limite des lobes pariétal et occipital.

Intégrité de l'écorce et des ganglions de la base.

OBSERVATION N° 5. — FLECK

Irène S..., née en 1919.

Octobre 1930 : premier examen.

Aucun antécédent familial.

Diphtérie en 1929.

La malade raconte qu'elle a présenté, durant l'été 1930, une difficulté dans la prononciation des consonnes, mais surtout, qu'elle a eu des **crises B.J.** de l'hémiface droite, généralisées par la suite.

3 au 12 février 1930 : **Secousses musculaires** de la moitié supérieure et droite du corps (langue intéressée par les secousses).

Nystagmus dans le regard latéral gauche.

Amélioration par les barbituriques.

En novembre 1930, aggravation des symptômes associée à l'apparition d'hallucinations auditives.

Intervention : Ecorce légèrement inflammatoire dans la région centrô-faciale gauche. Pas de résection.

En 1931, le père qui a observé très précisément le déroulement de l'affection note : que l'éducation à l'écriture de la main gauche a été possible.

1931, l'auteur note l'existence de troubles respiratoires passagers présentant une très grande ressemblance avec un hoquet.

1935 : 3 semaines avant son dernier séjour en clinique, la malade avait repris un peu d'activité, jouait du piano et même pouvait faire quelques mouvements de natation sous surveillance.

C'est alors que survint une nouvelle aggravation, les crises se reproduisant jusqu'à 50 fois par heure.

Encéphalographie : normale.

1938 : décès.

Autopsie impossible.

L'auteur note qu'en relisant cela on pense que toute la symptomatologie plaide en faveur d'une origine **corticale**.

OBSERVATION N° 6. — PAILLAS, ROGER, BONNAL,
TAMALET

P. O.... Auguste, 28 ans.

Juillet 1947 : péritonite appendiculaire opérée. Suites simples.

Octobre 1947 : **Crises B.J.** annoncées par des fourmillements dans l'annulaire et l'auriculaire gauche, et s'étendant à tout le membre supérieur gauche.

8 jours plus tard, **secousses cloniques** de deux derniers doigts de la main gauche, se propageant à tout le membre supérieur gauche et à l'hémiface gauche.

26 octobre 1947 :

— état de mal Jacksonien ;

— crise généralisée ;

— première perte de connaissance.

... Dès lors, répétition des crises B.J. 2 à 3 fois par semaine.

— développement d'une parésie avec contracture du bras gauche plus intense au niveau des deux derniers doigts ;

— discret déficit de la jambe gauche sans Babinski.

F.O. : négatif.

Radiographie : normale.

E.E.G. (Pr. Gastaut) : lésion irritative de la région pariétale droite.

Ventriculographie : ventricules en bonne place :

— ventricule latéral droit petit ;

— existence manifeste d'une poche d'air à la périphérie de la région rolandique droite.

Le diagnostic se précise en faveur d'une arachnoïdite ou d'une phlébite corticale, peut-être secondaire à la péritonite.

Le traitement médical banal atténue les crises.

Le 11 juin 1949 : nouvelles crises B.J. quotidiennes ;

— myoclonies continues ;

— hémiplégie gauche totale ;

— pas de Babinski.

E.E.G. : foyer de pointes ondes rolandiques inférieures droites.

L'artériographie montre une zone non injectée de la région rolandique droite.

Intervention : évacuation d'un **hématome sous-cortical** suivie immédiatement de la disparition de l'épilepsie partielle.

Le membre supérieur gauche qui repose flasque et inerte récupérera un peu de sa force et le malade pourra marcher vers le vingtième jours.

Les auteurs n'ont pas revu le malade mais un an après l'intervention, seule persisterait l'hémi-parésie gauche, prédominant au membre supérieur, mais les crises auraient disparu.

OBSERVATION N° 7. — PAILLAS

C... Raphaëli, 30 ans.

Hospitalisé pour état de mal comitial.

En faif. E.P.C. brachio-faciale gauche rebelle aux barbituriques.

Myoclonies : deltoïde et poignet gauche intéressant aussi la commissure labiale gauche au rythme de 30 par minute. **Crises de déviation** de la tête et des yeux vers la droite. Coma permanent.

Examen : hémiplégie gauche avec contracture sans Babinski.

E.E.G. : anomalies irritatives de la partie moyenne de l'hémisphère droit.

On apprend que le malade a eu un chancre syphilitique 12 ans auparavant, et que, malgré le traitement, ses réactions sont demeurées positives.

Surtout, 4 ans auparavant, il a présenté une monoparésie brachiale gauche transitoire, et il y a 1 an, une crise comitiale avec perte de connaissance.

Début de l'épisode actuel : céphalées et hémi-parésie gauche.

Intervention : sous le cortex de la région rolandique moyenne droite, on découvre une masse dure et granuleuse du volume d'une noix.

L'ablation est suivie de la disparition de l'épilepsie, et le malade sort du coma quelques heures après.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un **syphilome**.

OBSERVATION N° 8. — VAN BOGAERT ET RADERMERKER

Schram Jane, 8 ans (service du Docteur Philips, Hôpital de Struyvenberg).

Pas d'antécédent, d'aucune sorte.

Depuis 1 an, **syncopes** avec perte d'urines suivies pendant plusieurs jours (1. fois pendant trois semaines) de :

Mouvements rythmés, consistant en des soulèvements de l'épaule, une adduction du coude, pronation du bras, déviation de la bouche à droite, et mouvements de circumduction de la jambe droite.

Par 2 fois une crise syncopale mit fin à ces mouvements.

8 avril 1933 (1^{er} examen) : malade amaigrie, au teint grisâtre, présentant une démarche ébrieuse, avec de temps en temps des mouvements de la jambe droite, faisant penser à une hémichorée. Légère parésie faciale droite.

15 mai 1933 : depuis 10 jours **décharges rythmiques** de l'hémi-face du bras, de l'avant-bras et de la main droite.

Rythme : 40 à 52 par minute.

Elles aboutissent à une légère rotation de la face vers la droite, avec rétraction du cou en arrière, soulèvement de l'épaule et du bras, flexion du bras sur l'épaule, demi-flexion, avec pronation, de l'avant-bras, demi-flexion du poignet et de la main, adduction et flexion du pouce et de l'index.

Il existe une participation des pectoraux et du grand oblique droit amenant une attraction de l'ombilic vers la droite.

Le réflexe **cutané plantaire droit** se fait en extension.

11 juillet 1933 : La ponction lombaire retire un liquide normal et amène une amélioration, puis une disparition des secousses.

10 novembre 1933 : réapparition et persistance de celles-ci malgré les barbituriques.

Donc, existence, depuis environ 2 ans, de crises épileptiques et de clonies de la face, de l'épaule et du bras droit, mouvements involontaires, rappelant la chorée et l'hémiballisme. Hémiparésie droite avec Babinski faisant soulever les diagnostics d'abcès de tuberculome ou de tumeur.

Examen histologique : 1^o **Tuberculome** détruisant la partie antérieure du **Putamen** et entamant légèrement la partie ventrorostrale du **Pallidum** et de la **capsule interne gauche**.

2^o **Tuberculome** siégeant en pleine calotte protubérantielle gauche.

3^o **Méningite tuberculeuse** en plaques, étendue de la région chiasmatique et tubérienne, à la région latérale gauche de la protubérance, oblitérant les recessus, et se continuant avec la méningite épaisse recouvrant les faces supérieures et inférieures du cerveaulet.

4^o La couronne rayonnante gauche, l'écorce motrice et le thalamus sont intacts.

OBSERVATION N° 9. — KUKELBERG

7 novembre 1952 : femme de 26 ans.

Pas d'antécédents familiaux neuro-psychiatriques.

Histoire actuelle : Juillet 1952 : accouchement normal après grossesse sans histoire. Les suites de couches sont simples.

Septembre 1952 : **Secousses** rapides du pied droit survenant en 4 ou 5 accès de 10 minutes environ. Les jours suivants, des crises surviennent, terminées par une perte de connaissance. Dès lors, secousses musculaires presque continues.

Disparition des crises avec coma.

Caractère des secousses : isolées ou groupées ;

— Intervalles de 1 seconde à 10 minutes ;

— Fréquence variable d'heure en heure, et de jour en jour, plus grande pendant la veille que pendant le sommeil ;

— Localisation : au pied droit et intéressant aussi la cuisse droite, à laquelle elles sont moins fréquentes ;

- Elles intéressent autant les agonistes que les antagonistes ;
- Ce sont des **clonies**, secousses très synchrones, comparables à l'effet produit par la percussion d'un tendon ;
- Elles sont augmentées par les mouvements actifs et passifs.

Encéphalographie et artériographie carotidienne gauche normales.

E.E.G. : Foyer de pointes siégeant sur l'aire du sillon central. Pointes plus grandes à gauche qu'à droite.

L'auteur remplace le stylet par un **oscillographe** avec amplificateur. Par ce montage, les potentiels d'action recueillis atteignent leur maximum quand les pointes se répètent rapidement.

Chaque potentiel est suivi d'une secousse dans le muscle Tibial Antérieur et son antagoniste. On peut ainsi constater le rapport étroit existant entre le potentiel cérébral et musculaire. L'intervalle entre les deux étant environ de 30 milli-secondes.

Appliquant ensuite un courant électrique d'intensité submaximale au niveau du nerf tibial antérieur, on constate une latence de 30 millisecondes également avant l'obtention de la pointe cérébrale.

Cette dernière, de même que la pointe spontanée, est suivie d'une secousse musculaire avec même latence.

Intervention : Au niveau du cortex sensori-moteur gauche : on pratique une électrocorticographie qui montre un foyer de pointes à la surface de l'hémisphère gauche en sa partie moyenne.

L'enfoncement de 1 millimètre ou 2 de l'aiguille exploratrice amène une inversion des potentiels de pointes.

L'introduction plus en profondeur produit une disparition de l'activité anormale.

L'ablation d'un fragment de cortex de 1 cm³ environ est suivie de la disparition des potentiels de pointes et des secousses.

Ces dernières ne peuvent plus par ailleurs être provoquées.

Quelques jours plus tard, apparition d'une hémiplegie droite avec aphasia qui disparaîtront ultérieurement.

Histologie : désaccord entre les deux anatomo-pathologistes, l'un notant l'existence d'un processus infiltratif, l'autre considérant le fragment comme normal.

Commentaires : chez le sujet présentant des myoclonies l'auteur note que la réponse cérébrale à une stimulation sensorielle, a une latence, une durée et une forme comparable à celle obtenue chez le sujet sain.

Seule l'**amplitude** en est plus grande.

On peut penser que la raison de cette différence a son siège sous le cortex au niveau du thalamus.

Il est intéressant, par ailleurs, de noter que la stimulation électrique du cortex moteur, chez l'individu normal, ne donne pas de secousses myocloniques.

Bien que l'examen du fragment n'ait pas été concluant, et que le mécanisme pathologique de cette observation ne soit pas clair, le fait que l'exérèse ait fait disparaître les secousses, laisse à penser que le cortex en était bien responsable.

On peut se demander par quelle voie ce dernier est activé ; en tout cas, la courte latence de la réponse corticale à une stimulation sensorielle porte à croire qu'un petit nombre d'axones seulement sont intéressés.

OBSERVATION N° 10. — POLLOSSON ET COLLET

Sergent de 21 ans.

20 septembre : blessure par balle de la région pariétale droite avec intégrité osseuse.

26 septembre : **secousses musculaires** du poignet gauche à type de flexion extension au rythme de 5 par seconde ;

— Mouvements actifs impossibles ;

— Sensibilité intacte ;

— Astéréognosie nette au niveau de la main gauche.

28 septembre : **Intervention : hématome extra dure-mérien** peu épais. Evacuation. Pas d'incision de la dure-mère.

Les auteurs notent :

1^{re} Augmentation des mouvements rythmiques nécessitant le maintien du poignet ;

2^{re} Première **crise jacksonienne** 3 jours après se reproduisant 3 fois par la suite ;

3^{re} Le 12 octobre, les mouvements rythmiques ne se sont plus reproduits, les crises ont disparu.

14 décembre : le blessé rejoint son corps conservant seulement un léger tremblement des deux derniers doigts, et quelques vertiges passagers avec des bourdonnements d'oreille à gauche.

Les auteurs de cette observation notent que les myoclonies ont précédé les crises comitiales, et que ces dernières n'apparurent qu'après l'intervention.

Ce cas ne laisse subsister à leur sens aucun doute sur la notion d'irritation de l'écorce cérébrale.

OBSERVATION N° 11. — ALAJOUANINE, THUREL, CIRILLI ET SAMSON

Homme de 26 ans présentant depuis l'âge de 8 ans des **crises B.J.** du membre supérieur gauche.

La première dure 2 heures.

Les suivantes (3 à 4 par jour) moins de 2 minutes.

A 9 ans, monoplégie brachiale gauche un matin au réveil, qui régresse en 4 mois, et qui a surtout pour effet la suppression des crises B.J. pendant 6 années consécutives.

A 15 ans, **une crise comitiale généralisée** avec perte de connaissance.

Crises B.J. du membre supérieur gauche s'étendant à l'hémiface à raison de 1 à 2 par semaine jusqu'à 26 ans.

Examen à ce moment : Membre supérieur gauche : moins développé que le droit ; force musculaire diminuée ; réflexes tendineux exagérés.

Pneumoencéphalographie : le liquide rachidien, avant injection d'air, contient 2 éléments. Le liquide céphalique prélevé après 40 cm³ d'air en contenait 19. A la suite de cet examen, apparition de **mouvements cloniques** des doigts de la main gauche qui persistent pendant 4 mois.

E.E.G. : aucune anomalie corticale localisée contemporaine des secousses cloniques et permettant de les rattacher à une décharge des cellules corticales.

Les signes d'altération corticale existent bien mais ils sont généralisés et consistent en des bouffées d'un rythme de 6 ou 7 cs. témoignant d'un processus pathologique.

Il faut donc admettre d'après ces auteurs pour les secousses cloniques et parfois même tonico-cloniques un substratum anatomique sous-cortical.

L'**épiclase** a fait disparaître les crises B.J., sans influencer les myoclonies.

OBSERVATION N° 12. — SOUQUES

L'auteur rapporte l'observation d'un cas de E.P.C. chez un malade de 21 ans, dont l'histoire est la suivante :

A 7 ans : rougeole avec épisode encéphalitique, suivie d'hémiplégie et **myoclonies** droites.

2 mois après, l'hémiplégie guérit, les secousses persistant au membre supérieur droit.

De 7 à 14 ans, petites **crises épileptiques** au rythme de 2 par semaine, d'une durée de quelques minutes, sans perte de connaissance, intéressant l'hémiface droite.

A 14 ans, crises fortes, avec perte de connaissance, commençant par le bras droit et y prédominant après leur généralisation.

Le **gardénal** amène une disparition instantanée et complète des crises, **sans modifier les secousses**.

OBSERVATION N° 13. — SOUQUES

Cette observation est strictement comparable à la précédente.

Dans ces 2 cas, il s'agit bien d'E.P.C. au sujet desquelles l'auteur note la dissociation des paroxysmes convulsifs et des secousses. par le traitement gardénalique, ce qui implique selon lui une origine différente pour chacun des deux symptômes.

Des conclusions identiques, sont basées cette fois sur l'effet du **traitement chirurgical** :

OBSERVATION N° 14. — MICHAUX, PUECH, GALLOT, M^{lle} GRANIER

Dans cette publication, les auteurs rapportent les observations d'un enfant de 9 ans, chez lequel au décours d'une encéphalite se sont installées :

1° des **secousses myocloniques** ;

2° des **crises jacksoniennes**.

Les premières ayant précédé les secondes de 6 mois.

La dissociation des deux symptômes, déjà objectivée par le traitement médical, va être confirmée par la chirurgie.

Après encéphalographie, et ventriculographie préalables, l'intervention révélera l'existence d'une **arachnoïdite gauche** de la région fronto-pariétale.

Lésions prédominant au niveau des centres des membres inférieurs.

Après drainage et coagulation du cortex de la frontale ascendante, il devient impossible de déclencher une crise par stimulation directe.

Dans les jours suivants :

- disparition complète des crises ;
- mouvements involontaires **inchangés**.

OBSERVATION N° 15. — LUDO VAN BOGAËRT, RENE DELLAERT
ET EDM. DE SMETH

Cas R..., homme de 43 ans, sans antécédents.

En 1912, traumatisme de la région pariéto-occipitale gauche. Survenue dans les jours suivants de troubles visuels, suivis de **crises comitiales**.

En 1913, il présente une grande crise tous les 2 à 3 mois.

A ce moment, apparition, après les crises, des premières **secousses myocloniques**, durant environ 1 ou 2 heures, et s'épaçant ensuite pour disparaître.

En 1914, il fait pendant plusieurs jours des **secousses rythmiques dans l'épaule droite**.

De 1918 jusqu'en 1928 il n'a plus eu un seul accès d'épilepsie.

A ce moment, il eut une crise particulièrement grave, suivie de la **réapparition des secousses myocloniques**.

Les auteurs sont amenés à l'examiner à ce moment là avec le diagnostic de tic hystérique, séquelle d'une névrose de guerre.

L'examen montre : l'épaule droite animée d'une façon rythmique (40 par minute) par un soulèvement de l'articulation, avec parfois écartement léger du bras.

Ces secousses ont la rapidité d'une décharge électrique et intéressent d'une façon globale aussi bien les muscles agonistes qu'antagonistes du bras.

Le rythme en demeure inchangé toute la journée.

Elles persistent pendant le sommeil.

Les signes pyramidaux sont absents et l'on ne note aucun trouble sensitif ni cérébelleux.

Evolution : Suivi régulièrement jusqu'en 1933, le malade n'a pas fait de crise comitiale.

10 mai 1933 : grand accès épileptique avec morsure de la langue et sommeil post-paroxystique de plus de 8 heures, à l'issu duquel les **secousses** avaient disparu.

Elles ne sont plus reparues jusqu'à la date d'aujourd'hui (1937).

OBSERVATION N° 16. — LUDO VAN BOGAERT, R. DELLAERT, E. DE SMETH

J... S..., homme de 37 ans, débardeur.

Hospitalisé le 4 septembre 1935 avec le diagnostic de « **démence progressive**, avec troubles de la parole, tremblement intense, inégalité et fixité des pupilles »

Pas d'antécédents héréditaires ni personnels.

Il y a 1 an, première attaque **épileptique**.

9 octobre 1935 : **crise jacksonienne** du bras gauche terminée par la généralisation et le coma.

En janvier 1936, modification du caractère, confusion et agressivité.

On note à l'examen neurologique une paralysie de la 4^e paire crânienne à droite et une inégalité pupillaire accompagnée d'un nystagmus.

A ce moment, apparition de **secousses musculaires** continues du bras gauche, augmentées par les mouvements et l'attouchement de la peau du bras.

Ventriculographie : l'ombre du ventricule gauche paraît effacée dans sa partie centrale et supérieure.

A l'examen : légère amyotrophie de l'épaule gauche.

Dès que le membre supérieur quitte la position de repos, soit passivement, soit activement, les secousses s'y déclanchent par sèves.

Les mouvements sont surtout localisés à la racine du bras et à la main.

Ils sont rythmiques, consistant en une adduction-abduction du bras, avec élévation de l'épaule, demi-pronation, flexion et extension des doigts dans la paume, flexion et extension du poignet sur l'avant-bras, adduction-abduction du pouce.

Les mêmes secousses sont déclanchées à chaque parole dans les muscles peauciers du cou, l'orbiculaire gauche des lèvres, les muscles canins et buccinateurs.

Ce malade présente donc un tableau de paralysie générale atypique avec crises d'épilepsie, dont l'une est induite par des mouvements cloniques et laisse après elle un tremblement.

OBSERVATION N° 17. — L. VAN BOGAERT, R. DELLAERT, E. DE SMETH

G..., homme sans antécédents jusqu'à l'âge de 10 ans.

A cette époque, une **crise comitiale** suivie d'anarthrie pendant 3 semaines.

Depuis ce moment, il présente tous les 2 ou 3 mois une attaque d'épilepsie débutant par le côté gauche.

Parallèlement, apparaissent des **secousses musculaires** homolatérales.

Ces mouvements sont exclusivement localisés à gauche, prédominant aux membres supérieurs, amenant des déplacements segmentaires importants, qui intéressent le triceps, le deltoïde, les muscles pectoraux, le grand dorsal, le grand oblique, les grands droits abdominaux.

Il en existe aux membres inférieurs, consistant en une adduction-abduction-flexion de la cuisse, suivis d'une extension-rotation externe avec parfois un soulèvement dorsal du pied.

L'examen neurologique est entièrement négatif chez ce malade.

OBSERVATION N° 18. — GIOVANNI VERRIENTI

Dans cette publication, l'auteur rapporte le cas d'un adolescent sans antécédents chez lequel l'affection a débuté par un état confusionnel.

A la suite de ce dernier, sont survenues des **secousses musculaires**, intéressant la face et les deux membres du côté droit, rendant impossible la station debout.

Par ailleurs, le malade présentait des crises généralisées ou de type **Jackson**.

Enfin, cette observation comporte chez ce malade, l'existence de troubles psychiques très importants avec amnésie, jargonophonie, aphasie motrice.

Dans ce cas, l'auteur note que les secousses musculaires disparaissaient pendant le sommeil.

Ainsi avons-nous volontairement retenu dans la littérature les seules observations qui comportaient les deux éléments du syndrome, crises comitiales et secousses musculaires, à l'exclusion de celles où ces dernières constituaient toute la maladie, et qui, de ce fait, ne répondent pas à la définition précise du syndrome auquel Kojewnikoff a donné son nom.

Cependant, toutes ne sont pas accompagnées d'une vérification chirurgicale ou nécropsique, encore moins électrique.

L'observation personnelle que nous allons présenter a la chance de comporter à la fois une grande richesse séméiologique clinique et de nombreuses vérifications électriques.

Le malade, enfin, qui en fait l'objet, a subi une intervention chirurgicale.

Paul B..., 14 ans (Obs. N° 2.572 N.C. de la Clinique neuropsychiatrique).
Aucuns antécédents.

6 juin 1954 : céphalées pulsatiles et rebelles, accompagnées de nausées et de constipation, nécessitant son hospitalisation à la Clinique Médicale Infantile (Professeur Bernheim).

10 juin 1954 : 4 **crises partielles motrices** intéressant l'hémiface gauche, accompagnées de salivation et d'anarthrie, sans perte de connaissance, de chacune 1 minute environ.

11 juin 1954 : **E.E.G.** (Docteur Jean Courjon).

Au repos prédomine un rythme alpha de 10 c/s, peu volté, mais relativement régulier, réagissant à l'ouverture des yeux. Spontanément, on voit apparaître, dans la région temporale moyenne droite, une activité paroxystique formée de pointes et d'ondes lentes. Cette activité paroxystique dure une centaine de secondes puis cesse brusquement — elle n'est pas modifiée par l'ouverture des yeux et ne s'accompagne d'aucune traduction clinique.

L'hyperpnée n'entraîne aucune modification du rythme, mais à deux reprises on note ensuite les mêmes décharges de pointes et d'ondes lentes dans la région temporale moyenne droite.

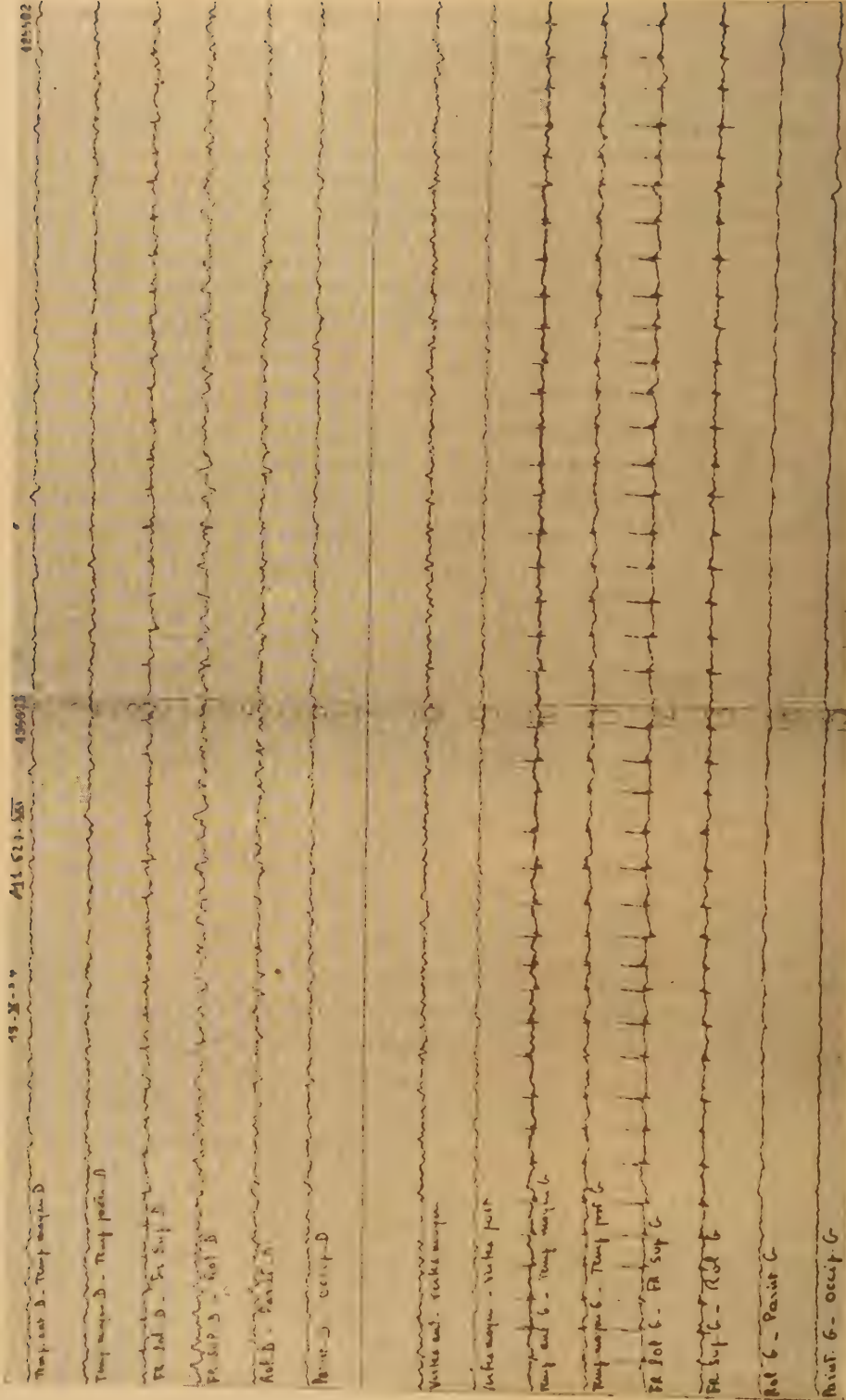


Fig. 1

En conclusion : ce tracé a permis d'enregistrer trois crises purement électriques, intéressant la région temporale moyenne droite, et ne s'accompagnant d'aucune manifestation clinique.

Sur un fond de rythme absolument régulier, trois crises paroxystiques durant une centaine de secondes chacune, caractérisées par des pointes et des ondes lentes et sans traduction clinique.

Rien à signaler pendant 4 mois lorsque le :

9 octobre 1954 il fait, dans une journée, 4 **crises généralisées**, débutant par des **secousses de l'hémiface gauche**.

Le lendemain, au réveil, il présente des **secousses rythmiques du pouce gauche et de l'hémiface gauche**, qui vont demeurer alors de façon absolument **continue** pendant plusieurs semaines.

Il s'agit de **clonies** pseudo-rythmiques en flexion, du pouce gauche, de clonies du sourcil gauche, et de fasciculation du muscle de la houppe du menton.

Il n'y a pas de synchronisme entre les mouvements du pouce et ceux du visage.

Ces clonies **persistent pendant le sommeil**.

L'examen neurologique est négatif par ailleurs et ne révèle en particulier aucun signe déficitaire.

15 oct. 54 : **E.E.G.** (Fig. 1) : Le tracé de repos montre d'importantes modifications dans la région rolandique droite, où l'on note des ondes lentes irrégulières de 2 à 3 c/s, permanentes, s'associant à quelques pointes élargies. Du côté gauche, le rythme n'est pas modifié, mais on enregistre en un véritable myogramme les clonies de l'hémiface gauche ; celles-ci ne sont pas parfaitement synchrones. Tous les montages confirment les ondes lentes rolandiques droites, gagnant de temps en temps la région pariétale. L'injection intraveineuse d'1 gr d'Epidione ne modifie nullement le tracé. La stimulation lumineuse intermittente est sans effet.

Conclusion : ce tracé offre un aspect tout différent du précédent. On note, en effet, aujourd'hui, un foyer de souffrance cérébrale permanent rolandique droit, qui semble être à l'origine de ces clonies permanentes observées à gauche.

15 octobre 1954 : **Encéphalographie gazeuse** (Docteur Lévy) (Fig. 2) :

Inégalité de volume des ventricules, le gauche était plus dilaté que le droit.

19 octobre 1954 : **Artériographie** carotidienne droite : pas d'anomalies.

28 octobre 1954 : **E.E.G.** : L'enfant présente toujours des secousses cloniques du membre supérieur gauche et de la face, permanentes. Ces clonies ont toujours un caractère irrégulier et gênent considérablement l'enregistrement du fait des mouvements de la tête et des parasites musculaires qu'elles entraînent. Dans les régions rolandiques et pariétales droites, on note des ondes lentes irrégulières de 1 à 2 c/s permanentes, se combinant parfois à des pointes élargies. Il est toutefois difficile de savoir si ces modifications électriques expriment bien l'activité cérébrale, et si elles ne sont pas en relation avec des mouvements d'électrodes dus aux secousses.

Il existe, en effet, une certaine relation de phase entre ces ondes lentes et le myogramme enregistré. La stimulation lumineuse intermittente n'entraîne aucune modification particulière. Par contre, l'hyperpnée augmente rapidement la fréquence des secousses cloniques qui conservent la même localisation. On assiste alors à une augmentation de la fréquence des ondes lentes enregistrées du côté

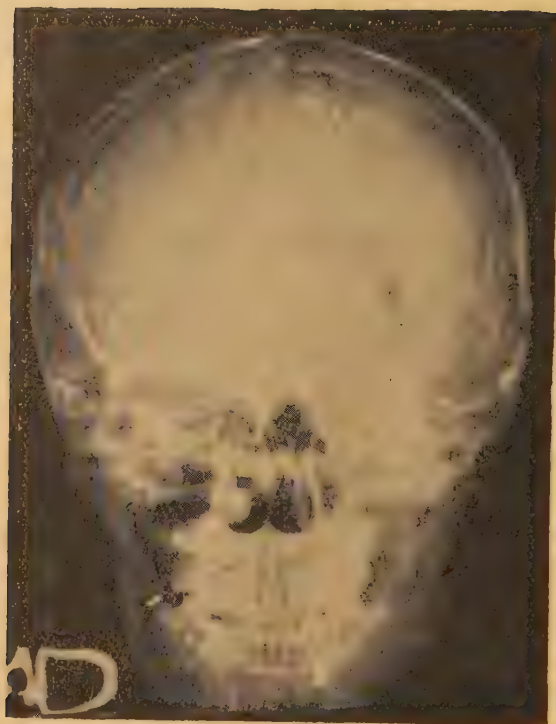


Fig 2



Fig 3

droit dans la région rolandique et jusque sur la ligne du vertex. Cette crise dure une centaine de secondes et s'arrête brusquement, en même temps qu'on assiste à la disparition des ondes lentes. Bientôt les clonies reprennent avec une fréquence égale à celle existante dans cette crise paroxystique, mais avec une intensité moindre. La région rolandique droite est à peine perturbée.

Conclusion : Les anomalies rolandiques droites enregistrées sont certainement, pour une grande part, en relation avec des artéfacts. Il n'y a donc pas de signes très importants de souffrance cérébrale.

28 octobre 1954 : **Extension des mouvements cloniques**, qui gagnent l'épaule gauche, en même temps qu'on note une **impotence progressive** du membre supérieur gauche.

Enfant pâle, au mauvais état général.

Seul le **Nesdonal intra-veineux** calme les secousses pendant 1/2 heure environ.

2 novembre 1954 : **Artériographie droite** : pas de modification notable.

14 novembre 1954 : Les clonies gagnent le membre inférieur gauche qui devient à son tour déficitaire, rendant la marche pratiquement impossible.

18 novembre 1954 : **Encéphalographie gazeuse** : les signes sont cette fois très différents ; on note un abaissement du tiers antérieur et moyen du corps du ventricule latéral droit, sans déviation latérale du septum. (Fig. 3)

Cet aspect évoque une néoformation située à la base de la faux ou sur le corps calleux.

18 novembre 1954 : **E.E.G.** : Au début de l'enregistrement, l'enfant présente des clonies du pouce et de l'index de la main gauche, ainsi que de l'épaule gauche, mais aujourd'hui la fréquence de ces clonies n'est que de 30 par minute. On note une nette différence des ondes lentes irrégulières dans les régions rolandique et temporale. Ces ondes lentes paraissent indépendantes des artéfacts liés aux secousses musculaires. Quand l'enfant présente une crise plus intense, caractérisée par une accélération de la fréquence des secousses, on assiste à une modification du caractère des ondes lentes qui prennent un caractère plus rythmique, tout d'abord à 3 c/s puis à 6 par seconde. Ces ondes thêta paroxystiques succèdent d'ailleurs à une activité de pointes rythmiques durant une quinzaine de secondes.

Après cet épisode paroxystique, qui s'accompagne d'une suspension des décharges cloniques, les anomalies sont beaucoup moins importantes sur l'hémisphère droit, puis elles reprennent quand ces clonies réapparaissent.

On assiste à plusieurs crises de longue durée qui tranchent sur l'aspect permanent des autres décharges, et l'on trouve chaque fois les mêmes modifications du tracé. La stimulation lumineuse intermittente n'entraîne aucune modification.

Conclusion : On retrouve les mêmes anomalies permanentes rolando-temporales droites, avec des crises paroxystiques surajoutées, qui se traduisent sur le plan électrique par une post-décharge localisée. Cet aspect est assez comparable au précédent enregistrement, et ne permet toujours pas de juger de la nature exacte du foyer en cause.

Devant l'aggravation des signes pneumo-encéphalographiques, on décide d'intervenir, 46 jours après le début de ces clonies ininterrompues.

Intervention le 25 novembre 1954 (Professeur Agrégé Lecuire) :

— Taille d'un grand lambeau pariétal droit centré sur la scissure de Rolando et la frontale ascendante.

- Forage de 5 trous de trépan.
- Soulèvement d'un volet osseux à pédicule temporal.
- Taille d'un lambeau dural à pédicule supérieur.

Le cortex est d'apparence sensiblement normale, mais à la partie supérieure de la région pré-rolandique, dans une zone triangulaire, le cerveau semble présenter un aspect un peu plus congestif sur un fond jaunâtre.

On est frappé, en outre, par l'existence d'une microgyrie semblant intéresser la frontale ascendante à l'union de son tiers supérieur et de son tiers moyen.

Une exploration **électrocorticographique** est menée méthodiquement par un ratissage progressif qui permet de localiser un foyer irritatif de pointes-ondes très intenses dans la région de la microgyrie.

Corticographie (Docteur J. Courjon) :

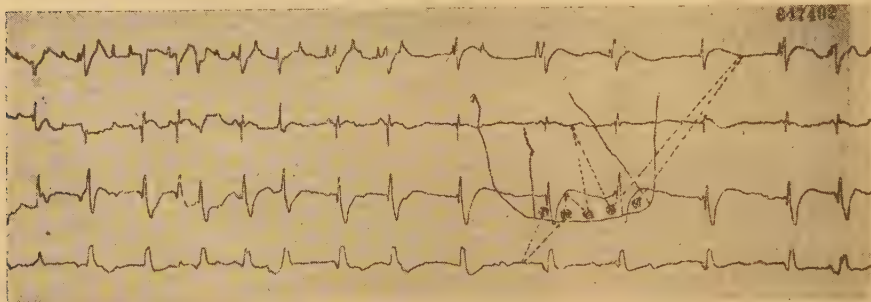


Fig. 4

Le ratissage de la région fronto-rolandique montre de très grosses anomalies à la partie la plus haute et la plus postérieure du volet. Cette région correspond à l'aire motrice de la jambe, et l'on constate d'intenses décharges de pointes de haut voltage, suivies d'une grande onde lente. Ces décharges ont une fréquence irrégulière, de 40 à 50 par minute. Le centre de ces importantes décharges correspond à un gyrus atrophique — ce gyrus est enlevé par voie sous-piale.

L'examen de contrôle révèle alors de très rares pointes à la partie toute postérieure. Par contre, on enregistre au niveau où a été pratiquée la biopsie, dans une zone suspecte de néoformation, plus en avant et en dehors du gyrus atrophique, une décharge de pointes rythmiques à 5 par seconde. Cette zone est aspirée par voie sous-piale.

Après cette aspiration, on ne retrouve pas les anomalies rythmiques enregistrées.

Par contre, on retrouve, à la partie la plus postérieure du gyrus atrophique, quelques pointes isolées. Cette région est l'objet d'une nouvelle succion.

Les examens de contrôle pratiqués à ce moment se révèlent assez satisfaisants.

Conclusion : Il est très curieux de constater d'actives décharges de pointes qui n'avaient jamais été notées lors des divers E.E.G. pratiqués. Ces pointes correspondaient à une lésion anatomique certaine, non tumorale mais atrophique. Cette lésion anatomique ne pouvait cependant pas expliquer les importantes modifications de la pneumo-encéphalographie. L'examen histologique permettra

dé dire si le tissu d'apparence anormale, situé plus en avant, est de nature tumorale.

Il faudrait donc, dans ce cas, admettre deux processus différents l'un au contact de l'autre, les crises pouvant être attribuées plutôt au gyrus atrophique.

A la demande du Professeur Dechaume, qui assiste à l'intervention, une petite incision corticale est pratiquée dans la région préfrontale. Elle permet une exploration sous-corticale étendue en arrière jusqu'à la région prérolandique.

Elle permet de découvrir en profondeur un tissu nettement pathologique dans son aspect (plutôt jaunâtre en avant, plutôt gris rougeâtre en arrière) et dans sa consistance (plus ferme en avant, plus diffluente en arrière).

Plusieurs fragments de ce tissu d'apparence pathologique sont prélevés que l'examen microscopique révèle être un astrocytome fibrillaire. La résection méthodique des deux circonvolutions atrophiques, siège des intenses anomalies électriques, est réalisée suivant la technique de Penfield, avec prélèvements de nombreux fragments de tissu atrophique pour examen microscopique.

De nouvelles explorations électro-corticographiques confirment la suppression totale des anomalies électriques. En même temps, on note la disparition des

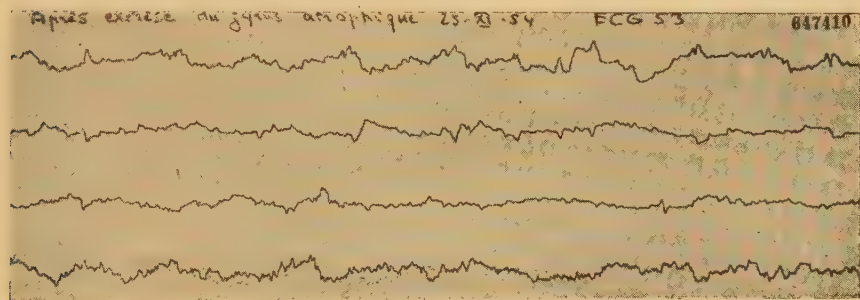


Fig. 5

mouvements myocloniques qui agitaient le membre supérieur gauche du malade.

Contrôle rigoureux de l'hémostase. Suture durale totale.

Réapplication du volet. Suture du lambeau en 2 plans. Intervention d'une durée de 3 h. 15 très bien supportée sous anesthésie locale.

Suites opératoires : relativement simples. L'enfant ne présente aucune clonie continue.

A signaler seulement, 2 à 3 fois par jour, de brèves décharges cloniques du pouce gauche, durant quelques secondes.

Le déficit du membre inférieur gauche, loin d'être augmenté par l'excision du gyrus correspondant, va en s'améliorant, de même que celui du membre supérieur gauche.

23 décembre 1954 : **E.E.G. de contrôle :** Le tracé offre aujourd'hui un aspect différent.

Si dans la région fronto-rolandique droite on note toujours des ondes lentes irrégulières de 3 à 4 c/s de faible voltage, on enregistre pour la première fois des décharges diffuses et synchrones de poly-pointes-ondes de haut voltage. Du côté gauche, ce rythme est un peu irrégulier.

Au bout d'un quart d'heure, apparaissent des secousses du poignet gauche, gagnant ensuite la tête, qui durent 65 secondes. Pendant cette crise, on enre-

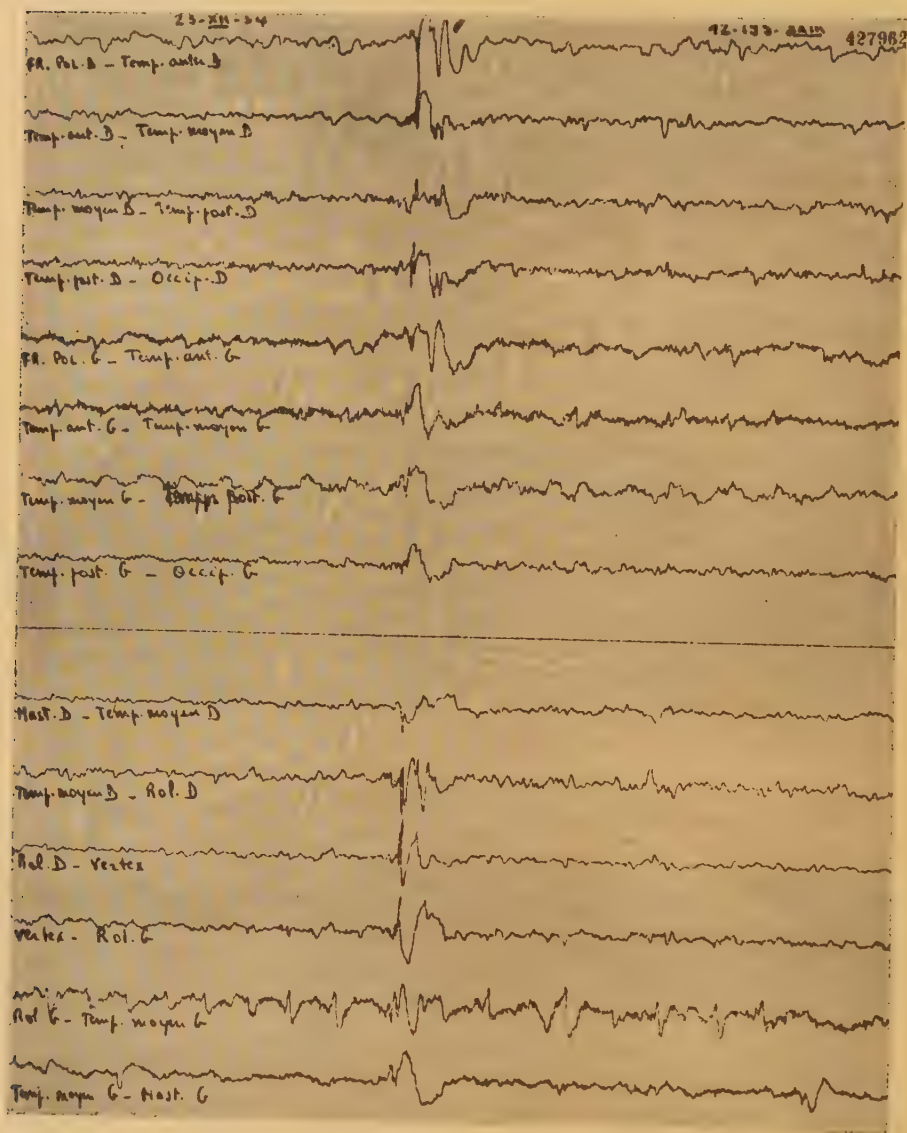


Fig. 6.

gistre des décharges de pointes-ondes dans tout l'hémisphère droit, décharges interrompues par l'ouverture des yeux.

Au cours de la stimulation lumineuse intermittente apparaissent des pointes-ondes pseudo-rythmiques dans l'hémisphère droit, décharges qui précèdent de 25 secondes l'apparition de secousses cloniques de la main gauche. Ces décharges localisées sont interrompues par une décharge diffuse de pointes-ondes, qui ne s'accompagne d'aucune manifestation clinique.

Conclusion : ce tracé est aggravé par rapport au précédent en ce sens que l'on obtient pour la première fois des décharges diffuses de pointes-ondes qui semblent en relation avec une extension de la néoformation vers le thalamus.

Il est curieux de voir coïncider des décharges localisées dans le cortex droit, et d'autre part des décharges diffuses.

Ceci peut être expliqué par l'observation per-opératoire qui avait montré un gyrus atrophique cortical superficiel, responsable des décharges localisées et, d'autre part, une tumeur sous-corticale.

4 février 1955 : **E.E.G. :** On note au repos d'importantes modifications :

Dans les régions temporales antérieure et moyenne droite, on note, de façon presque continue, des décharges de pointes et de pointes-ondes très lentes.

Dans la région rolandique droite, on note moins d'ondes lentes que précédemment, mais le rythme, dans cette région, demeure très irrégulier.

L'hémisphère gauche offre un aspect sensiblement normal, et l'on ne retrouve pas les bouffées de pointes-ondes diffuses notées lors des derniers enregistrements.

A deux reprises on enregistre une véritable crise électrique, sans traduction clinique, dans les régions temporales antérieure et moyenne droites. Les pointes, en effet, prennent un caractère plus rythmique, augmentent de fréquence, et bientôt apparaissent seules, sans les ondes lentes séquentielles.

L'hypertonie n'entraîne pas de modification particulière.

La stimulation lumineuse intermittente est sans effet.

Conclusion : il existe des décharges incessantes au niveau de la région temporale droite. Le caractère pseudo-rythmique indique certainement un point de départ sous-cortical. Il y a moins de signes de souffrance au niveau de la région rolandique droite.

Cliniquement, à cette époque, l'enfant n'a présenté que trois crises généralisées, toujours nocturnes, et ne fait que des clonies intermittentes du pouce gauche, toujours très brèves.

La marche est très améliorée, et l'on ne note qu'une exagération des réflexes tendineux du membre inférieur gauche, sans Babinski.

Le membre supérieur gauche est moins déficitaire qu'avant l'intervention.

Revu le 14 avril 1955.

Réhospitalisation de l'enfant. Alors que depuis 2 mois il ne présentait que de rares clonies du pouce gauche, il a fait le 10 avril 1955, à 19 heures, une crise généralisée débutant toujours par le pouce gauche.

Le lendemain à 5 heures, le malade fait une grande crise morphéique.

Depuis lors, fréquentes secousses du pouce et de la main gauche, dont la fréquence et l'intensité vont en diminuant. Ces secousses sont facilitées par les gestes volontaires.

On note également chez lui l'apparition de phénomènes nouveaux : il présente des accès cataplectiques, déclanchés par le rire et les effets de surprise. Lorsqu'on

pénètre dans sa chambre, l'enfant pousse un grand cri de terreur ou de rage, s'assied sur son lit, les yeux exorbités, l'air hagard, dans une attitude de défense, ne se laissant approcher qu'avec de grandes difficultés.

L'examen chez lui est actuellement compliqué par l'existence d'une hyperesthésie cutanée considérable, étendue à tout le corps, et qui rend tout contact impossible. Cet état a d'ailleurs nécessité une anesthésie générale pour pratiquer une encéphalographie gazeuse.

Encéphalographie gazeuse : les images sont comparables à celles observées avant l'intervention.

Au point de vue somatique, on note une augmentation de poids de 8 kg. Il n'y a pas de déficit du membre inférieur gauche mais la même impotence au niveau de la main du même côté.

13 mai 1955 : **E.E.G. :** Le tracé est peu volté et irrégulier et l'on enregistre spontanément deux sortes d'anomalies :

- d'une part des pointes d'allure pseudo-rythmique à la partie moyenne du vertex, non modifiées par l'ouverture des yeux. La fréquence de ces pointes correspond aux clonies permanentes des orteils du pied gauche ;

- d'autre part, on observe des pointes occipitales gauches, isolées, également insensibles à l'ouverture des yeux.

Dans la région rolandique droite on note quelques ondes lentes irrégulières, assez peu voltées.

La stimulation lumineuse intermittente n'entraîne aucune modification.

A plusieurs reprises le malade annonce qu'il va faire une crise mais aucune anomalie particulière n'apparaît.

Conclusion : ce tracé est un peu différent des précédents, d'une part par l'absence de décharges diffuses par l'existence d'un foyer permanent pseudo-rythmique sur la ligne médiane, et d'autre part par l'apparition d'anomalies occipitales gauches, jamais rencontrées jusqu'à ce jour.

Les clonies des orteils du pied gauche sont expliquées par le foyer de la ligne médiane. Il est possible que les crises de rage soient en relation avec ce foyer de l'aire cingulaire, étant données les connexions hypothalamiques de cette région.

Il est beaucoup plus difficile d'expliquer les pointes occipitales gauches.

Nous arrêtons par nécessité l'observation de notre malade à cette date.

Elle confirme le tableau clinique classique et montre que l'origine tumorale paraît la plus fréquente depuis qu'on opère ces malades.

Les données de l'E.E.G. confirment d'autre part l'opinion de Kojewnikoff, à savoir que les crises paroxystiques ne sont que le renforcement des clonies permanentes.

Par ailleurs, le déficit progressif observé chez notre malade semble bien être un déficit fonctionnel dû aux crises ; en effet, la libération du gyrus atrophique, loin d'aggraver le déficit ou de

le laisser persister, a vu régresser complètement les signes déficitaires du membre inférieur, et en partie seulement celui du membre supérieur.

Cette région n'avait plus aucune valeur fonctionnelle, et c'est la répétition des crises qu'il faut incriminer dans l'aggravation des signes moteurs.

Notre observation possède en outre un certain nombre de particularités sur le plan électro-encéphalographique, particularités qui méritent d'être retenues.

Les premières anomalies, celles notées en juin 1954, à type d'ondes lentes paroxystiques temporales droites, n'ont jamais été retrouvées par la suite. Leur caractère paroxystique, sans traduction clinique, était déjà, par contre, à l'image des crises intermittentes qui se produiront plus tard sur un fond de clonies permanentes.

À ce stade des clonies permanentes, l'aspect du tracé est assez paradoxal, car aucune pointe ni pointe onde n'est enregistrée. On note seulement des ondes lentes permanentes localisées à la région rolandique droite, correspondant vraisemblablement aux anomalies anatomiques sous-rolandiques droites observées lors de l'intervention.

Les paroxysmes cliniques, véritables crises jacksoniennes, se détachant sur un fond de clonies permanentes, ont pour traduction une activité rythmique d'ondes lentes de fréquence plus rapide. Mais là encore, aucune pointe n'était enregistrée.

C'est seulement au cours de la corticographie que l'on découvre des pointes rapides au niveau du gyrus atrophique correspondant à l'aire motrice du membre inférieur gauche.

Est-ce le siège paramédian de ces anomalies qui ne permet pas l'enregistrement de ces pointes au cours des différents EEG qui précéderent l'intervention ? La chose est possible, car on sait la fréquence du silence de ces régions, lorsque, à leur niveau, se développent une néoformation ou un foyer épileptogène.

Le premier EEG post-opératoire apporte également un élément nouveau sous la forme de ces décharges diffuses et synchrones de pointes-ondes impliquant un mécanisme sous-cortical. Il est possible que le fait d'avoir libéré le foyer de pointes corticales par l'exérèse du gyrus atrophique ait permis aux anomalies sous-jacentes de s'exprimer à ce moment.

L'évolution du tracé sera cependant encore différente, car ultérieurement des pointes pseudorythmiques seront notées au niveau

de la région parasagittale, anomalies correspondant à la reprise de quelques clonies intermittentes des orteils.

L'intrication d'une double lésion corticale et sous-corticale explique dans notre observation l'association d'un phénomène rythmique permanent et de crises paroxystiques partielles, d'abord localisées, puis ayant tendance à s'étendre, voire à se généraliser.

La connaissance des secteurs aréothalamiques, c'est-à-dire d'un système bipolaire comprenant une aire corticale et son noyau correspondant dans le thalamus, explique la possibilité de crises partielles suivies d'un déficit moteur, crises dont le point de départ est sous-cortical.

Pour expliquer cette activité auto-entretendue, il faut nécessairement faire intervenir le sous-cortex et un état d'hyperexcitabilité.

La rupture, en l'un des points du chaînon reliant le cortex au thalamus, suffit à interrompre cette activité auto-entretendue. Et c'est bien ce à quoi nous avons assisté lors de l'exérèse du gyrus atrophique au cours de l'intervention.

Cette forme particulière est due en effet à une lésion très localisée, tant dans le cortex que dans le sous-cortex. Elle est donc très différente de celle que l'on observe au niveau des structures rhinencéphaliques, où les lésions anatomiques sont beaucoup plus diffuses.

Dans la majorité des observations d'E.P.C., il existe une atteinte unique du système aréothalamique, atteinte soit corticale, soit sous-corticale. La section de l'un des points du dit système suffit à expliquer l'arrêt des phénomènes auto-entretenus, comme en témoignent par exemple les constatations opératoires différentes de Paillas et de Kukelberg.

SEMEIOLOGIE CLINIQUE

L'épilepsie partielle comporte ainsi l'association de crises paroxysmiques et de secousses musculaires, occupant l'intervalle des crises.

La composante Jacksonienne n'a rien, dans ce syndrome, de caractéristique. Les crises y sont unilatérales, abortives ou avec perte de connaissance.

Les « secousses musculaires » seules feront donc l'objet de cette étude séméiologique.

Nous emploierons volontairement, dans ce chapitre, ce terme général qui ne préjuge d'aucun caractère particulier du mouvement involontaire.

Nous réserverons, en effet, au chapitre du diagnostic, l'exposé des divers détails séméiologiques permettant de définir la secousse musculaire suivant certains critères précis, et qui caractérisent sa nature intime. Nous parlerons alors de « myoclonies » ou de « clonies ».

Les secousses musculaires, dans l'E.P.C., revêtent un premier caractère clinique précis : c'est leur localisation à un seul côté du corps, voire à un membre.

Ce syndrome est en effet le seul à comporter des mouvements involontaires unilatéraux, survenant dans une région toujours la même, avec une extension plus ou moins importante, en tout cas une exceptionnelle propagation au côté opposé. Nous nous devons cependant d'en signaler la possibilité, comme c'est le cas dans deux des observations rapportées.

En ce qui concerne la prédominance de ces mouvements, il ne semble pas exister pour un côté ou pour l'autre un net avantage ; par contre, la localisation s'en situe avec une grande fréquence **à la racine du membre.**

La face est intéressée dans un grand nombre de cas.

Le rythme de ces secousses varie entre de grandes limites ; c'est ainsi que si dans certains cas il se situe autour de 50 à la minute,

il a été possible d'en enregistrer 100, voire 200 à la minute.

La durée des secousses varie également de quelques minutes à plusieurs semaines.

Elles sont **renforcées** par la veille, les émotions et les mouvements actifs ou passifs, mais surtout il est important de signaler qu'elles **persistent pendant le sommeil**.

Quant aux crises comitiales, il semble que dans la plupart des cas elles soient survenues avant les secousses musculaires.

Kojewnikoff notait l'existence de deux types de secousses : les unes débutant dans un groupe musculaire déterminé, en s'étendant de façon régulière à d'autres régions, les autres persistant sans interruption dans certains territoires musculaires.

Le caractère essentiel des faits visés demeure donc « la présence ininterrompue de secousses cloniques, sans perte de conscience ».

Mais cet auteur a saisi immédiatement la parenté de ces phénomènes avec l'épilepsie Bravais-Jacksonienne et avec les clonismes à prédominance unilatérale, observés dans certaines épilepsies ordinaires.

Il semble que la présence, du même côté, des deux phénomènes, traduit la décharge intermittente, rythmique ou non, d'une population neuronique située dans l'hémisphère opposé, dans le cas des secousses, alors que les crises B.-J. sont la traduction de la décharge continue et rythmique de cette même population neuronique. Seule la répartition chronologique en est différente.

De ces faits, il semble qu'il faille retenir surtout la même localisation pour les secousses que pour les crises et considérer, comme le pense Gastaut (dans la thèse de S. Natter) que les deux phénomènes alternent, relevant d'une cause commune.

ETUDE ELECTROENCEPHALOGRAPHIQUE

C'est surtout à Gastaut et Rémond que nous devons les notions les plus intéressantes.

La littérature est en effet très pauvre en vérifications électriques de l'E.P.C. D'après eux, les constatations faites à l'E.E.G. peuvent être classées en trois catégories :

1° **Il existe des décharges corticales** focalisées, à la région rolandique contralatérale. Elles se présentent comme des **pointes** brèves ou lentes, survenant à des intervalles très variables, et prenant parfois un aspect pseudo-rythmique. A chaque pointe corticale correspond en général une décharge musculaire. Il faut cependant noter que les premières sont souvent plus nombreuses que les secondes. Ceci n'a rien pour étonner si l'on se souvient que Moruzzi a démontré en 1939 que les décharges épileptiques provoquées par stimulation faradique du cortex électro-moteur pouvaient être subliminaires pour les motoneurones bulbo-spinaux et n'entraîner aucune réaction motrice.

L'aspect de la décharge corticale peut être plus complexe, réalisant une véritable crise d'épilepsie focale, de courte durée, se manifestant par des pointes dont le rythme, d'abord rapide, se ralentit ensuite peu à peu.

Ce dernier aspect, malgré l'absence de propagation aux aires corticales voisines, rappelle celui de la crise jacksonienne, et de ce fait ne paraît pas mériter d'en être distingué. Il est très intéressant de la rapprocher de l'aspect complexe de l'électromyographie constaté par Alajouanine et Thurel dans l'épilepsie partielle.

2° **Il existe des altérations** des rythmes corticaux de la région rolandique d'un hémisphère, mais l'E.E.G. **ne met pas en évidence** de décharges corticales correspondant aux secousses musculaires.

3° Dans certains cas enfin, **l'E.E.G. est normal** et ne montre ni signe de souffrance hémisphérique localisée, ni anomalie paroxystique.

L'interprétation de constatations aussi divergentes ne saurait être unique.

1° Lorsque l'E.E.G. enregistre des décharges corticales, il apporte la preuve de l'origine corticale de certaines myoclonies unilatérales, confirmant ainsi une opinion classique depuis Kojewnikoff.

2° Dans les autres cas, en revanche, l'E.E.G. ne permet pas de contrôler cette conception. L'absence de décharge sur les tracés, qu'il existe ou non par ailleurs des anomalies électriques des rythmes cérébraux, conduit à penser que, dans certains cas au moins, la décharge responsable de la myoclonie prend naissance dans un centre sous-cortical, échappant ainsi à l'investigation de l'E.E.G. Ce point de vue a d'ailleurs été défendu par Gastaut.

On voit ainsi le caractère propre à ces secousses musculaires.

Electriquement, elles coïncident avec la clinique qui révèle, dans les myoclonies unilatérales, des altérations localisées des rythmes cérébraux, alors que les anomalies caractéristiques des secousses bilatérales sont elles-mêmes bilatérales et synchrones.

Les signes électriques se groupent en foyers ; ils sont constitués par des pointes rapides ou lentes et par des pointes-ondes.

Ils se présentent de façon sporadique. Si la stimulation lumineuse intermittente est habituellement sans effet sur l'apparition de ces anomalies électriques, aussi bien que sur celle des secousses musculaires, l'hyperpnée, au contraire, réussit parfois à les provoquer.

Mais le meilleur procédé demeure l'injection intra-veineuse lente d'une solution de cardiazol à 5 %, pour les obtenir.

Il est nécessaire de faire état des travaux faits par Dawson sur les rapports existant entre myoclonies et activité bioélectrique du cortex cérébral, en 1946 et 47.

La première de ces études porte sur 3 épileptiques essentiels qui manifestent de fréquentes secousses myocloniques pendant les 24 à 48 h. précédant une crise convulsive.

Chez chacun de ces sujets, l'auteur recueille l'E.E.G. (à diverses régions des 2 hémisphères) et simultanément les électromyogrammes des fléchisseurs et des extenseurs d'un bras ou d'une cuisse. Les E.E.G., qui comportent un rythme dominant lent, aux environs de 6 à 7 par seconde, montrent de temps à autre une pointe isolée ; jamais cependant on n'observe à ce moment une myoclonie. Pour que celle-ci apparaisse au niveau des fléchisseurs, il faut que

2 pointes au moins se succèdent à court intervalle ; pour le groupe des extenseurs, un nombre plus élevé de pointes rapprochées est indispensable pour déclencher une secousse myoclonique. Au fur et à mesure que la décharge de pointes se prolonge, la réponse musculaire augmente en amplitude, ce qui indique l'existence d'un processus de **recrutement**.

L'auteur met aussi en évidence un processus de **facilitation** : une unique pointe peut déclencher la secousse musculaire à condition de survenir assez près d'une bouffée de pointes précédemment efficaces ; encore cet intervalle ne doit-il pas dépasser 2 secondes pour les fléchisseurs et 1/2 seconde pour les extenseurs, dont le seuil d'excitabilité est plus élevé ; d'autre part, la nouvelle secousse musculaire reprend ordinairement d'emblée son amplitude maximale au niveau des fléchisseurs, tandis qu'un recrutement progressif est à nouveau indispensable pour les extenseurs.

Des enregistrements pratiqués à plus grande vitesse permettent en outre de préciser un temps de latence de 15 à 40 millisecondes entre la pointe de l'E.E.G. et la pointe de l'électromyogramme.

Dans un second travail, où il enregistre avec le même soin les phénomènes électriques au niveau du cortex et au niveau des muscles, l'auteur stimule l'activité musculaire par la percussion d'un tendon rotulien ou tricipital. Il obtient ainsi des résultats assez différents selon le moment où l'examen est pratiqué par rapport à la crise convulsive et à l'épisode myoclonique qui généralement la précède. Si le malade est dans une période de calme, cette percussion provoque une réponse musculaire simple et brève, identique à celle observée chez le sujet normal. Par contre, si le malade est au début d'un épisode myoclonique précritique, la même percussion est suivie d'abord de la réponse musculaire normale, puis 80 à 180 millisecondes plus tard, d'un potentiel d'action complexe, multiphasique, suivi d'une after-discharge plus ou moins longue ; ce potentiel d'action retardé, qui est localisé le plus souvent aux muscles agonistes, mais peut déborder sur les antagonistes, ne s'accompagne d'aucune répercussion électro-encéphalographique.

Si enfin le sujet est en plein épisode myoclonique précritique, ce phénomène dit du « rebound », encore plus marqué, se traduit cliniquement par une secousse myoclonique généralisée et sur l'E.E.G. par l'apparition de pointes bilatérales, mais plus marquées à l'hémisphère controlatéral.

En stimulant électriquement un nerf sensible, tantôt au membre supérieur et tantôt au membre inférieur, Dawson enregistre sur l'E.E.G. une réponse qui survient après une latence d'une vingtaine de minutes, latence d'ailleurs en partie fonction de la distance que l'influx a à parcourir pour atteindre les centres nerveux. Cette réponse est localisée aux régions prérolandiques et a son amplitude maximale au niveau de l'hémisphère controlatéral ; elle est également plus marquée à proximité de la ligne médiane, en cas de stimulation du membre inférieur, et à une huitaine de centimètres plus latéralement, en cas d'excitation du membre supérieur.

En variant le rythme des stimuli périphériques, l'auteur constate que les fréquences comprises entre 8 et 15 à la seconde déclenchent de violentes myoclonies, s'accompagnant de potentiels corticaux élevés.

En stimulant le nerf périphérique, au moyen de 2 chocs électriques supramaximaux, se succédant à des intervalles variant entre 10 et 350 minutes, il remarque que la réponse corticale est la plus ample pour un intervalle de 60 à 100 minutes, et que c'est pour les mêmes intervalles que les myoclonies, provoquées par cette stimulation, ont leur maximum de violence.

DONNEES ELECTROMYOGRAPHIQUES

Nous rapportant au travail de Lefèvre et Scherrer, il convient de classer les mouvements en 3 groupes :

1° Mouvements musculaires élémentaires anormaux, ou **myocinésies**, comprenant les fasciculations, les trémulations fasciculaires, les myoclonies.

2° Les mouvements anormaux rythmés, comprenant les tremblements pathologiques, les clonies des pyramidaux, la phase clonique de l'épilepsie.

3° Les mouvements anormaux globaux non rythmés, de la chorée, l'athétose; le torticolis spasmodique.

Les auteurs ne nous proposent cette classification que dans un but descriptif électromyographique.

Il va en effet de soi que des transitions existent entre ces divers mouvements décrits dans le même groupe, et assez souvent entre les 3 groupes eux-mêmes. Cette classification n'implique actuellement aucune considération étiopathogénique.

Les auteurs notent que dans les 2 cas qu'ils ont observés, ils ont constaté que ce qui correspond cliniquement à des secousses musculaires se traduit électriquement à la pointe de l'aiguille coaxiale par plusieurs groupes médiocrement individualisés, irrégulièrement espacés, de potentiels d'unités motrices ; chaque groupe, d'une durée de $1/5$ de seconde environ, étant formé de 2 à 4 de ces potentiels.

Nous rapportons, à l'occasion de ce chapitre, la publication de ces auteurs concernant un homme de 26 ans qui présente une E.P.C. typique de la main gauche.

L'enregistrement électromyographique est effectué à l'aide d'une aiguille coaxiale piquée dans le muscle extenseur commun des doigts, reliée à un système d'amplification aboutissant à un oscillographe qui impressionne un film. Les divers tracés ont été effectués à une vitesse constante de déroulement (10 cm. par seconde).

L'analyse de l'ensemble du tracé révèle la succession de 5 phases :

- 1^{re} Phase de repos ;
- 2^{de} Phase d'activité peu fournie et irrégulière ;
- 3^{de} Phase d'activité peu fournie, mais groupée en bouffées irrégulières ;
- 4^{de} Phase d'activité d'interférence ;
- 5^{de} Phase d'activité rythmique régulière.

La durée de chacune est extrêmement variable et surtout il s'en faut de beaucoup pour que l'ensemble du cycle se répète régulièrement.

Pendant la phase de repos, on note l'absence de potentiel d'action ; la phase d'activité peu fournie est variable et caractérisée par la pulsation de deux ou trois unités motrices qu'on voit se répéter à assez basses fréquences, de l'ordre de 5 à 20 pulsations par seconde. Ce sur le premier et second tracé.

Le troisième tracé met en évidence la tendance à un groupement en bouffées de l'activité qui reste cependant cantonné à peu d'unité motrice et de basse fréquence. La durée d'une bouffée oscille entre 0,2 et 0,4 seconde, les intervalles qui les séparent vont de 0,2 sec. à 1 sec. Cependant, ces bouffées peu fournies que nous venons de voir ont une certaine tendance à s'enrichir en unités motrices ; cet enrichissement précède et annonce la quatrième phase.

Le tracé 4 montre cette phase d'activité d'interférence très fournie au sein de laquelle il devient impossible de reconnaître les diverses unités motrices et de déterminer par conséquent la fréquence propre d'une unité motrice donnée ; cependant, la fréquence de 20 pulsations par seconde est certainement dépassée. A cette activité continue, bien que légèrement fluctuante, fait suite la phase rythmique, lors de laquelle les unités sont groupées en salves régulières, dont l'espacement est de 0,15 sec. environ.

La durée de chaque salve va en décroissant, et si les premières comprennent plusieurs unités motrices, les dernières ne comprennent plus qu'une unité motrice proche. Progressivement d'ailleurs, cette activité rythmique s'estompe et quelques potentiels d'action isolés vont séparer cette phase d'activité rythmique de la phase de repos.

Ces données confirment ce que nous faisait soupçonner la clinique, à savoir l'existence d'une activité cyclique.

L'intérêt de cet examen réside dans le fait qu'il a permis de reconnaître au sein de mouvements d'analyse clinique malaisée, la succession d'une série de phases d'activité de types différents. De cette façon, l'électromyographie permet de faire apparaître une parenté possible entre les manifestations motrices de l'E.P.C., et celles des autres épilepsies motrices (épilepsies motrices généralisées ou Bravais-Jacksoniennes) dont l'évolution cyclique est bien connue.

ETUDE PHYSIOLOGIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIQUE DES MYOCLONIES

Nous empruntons les éléments de ce chapitre à la thèse de S. Natter : « Myoclonies et Epilepsies ».

Depuis longtemps les physiologistes ont essayé de reproduire expérimentalement les phénomènes convulsifs que l'on observe chez l'homme, puis d'en recueillir l'expression électrique. Ils ont obtenu assez facilement les secousses unilatérales par la stimulation de la voie motrice cortico-spinale depuis le cortex moteur jusqu'au moto-neurone.

Ils utilisent à cette fin différents agents convulsivants, leurs moyens d'action comprenant les stimulants électriques et chimiques :

— **La stimulation électrique** utilisa d'abord le courant galvanique, puis faradique.

La stimulation par le courant faradique appliqué expérimentalement à la zone corticale motrice produit, en plus des phénomènes moteurs, des décharges corticales localisées ; ces mêmes décharges sont obtenues chez l'homme au cours des interventions neuro-chirurgicales par le même moyen.

Ces décharges corticales et les myoclonies qui les accompagnent peuvent se continuer par une post-décharge lorsque le stimulus électrique est suffisamment intense. Cette post-décharge est constituée par une succession de petites pointes très rapides qui augmentent progressivement d'amplitude et de durée, avant de disparaître brutalement.

Ces pointes sont plus ou moins rapidement entrecoupées d'ondes lentes rythmiques de durée croissante, ou d'épisodes de silence électrique.

La post-décharge s'étend le plus souvent autour du point de stimulation ; la fin en est brutale, et elle est suivie d'une dépression de l'activité corticale appelée « extinction » (Dusser de Barenne, Mac Culloch) qui fait bientôt place aux rythmes normaux.

Normalement, cette décharge est propagée aux noyaux thalamiques correspondants et le long des voies de projection.

La post-décharge corticale et les phénomènes corticaux qui la suivent ne nécessitent pas l'intégrité du secteur sous-cortical : on peut les reproduire sur un cortex entièrement désafférenté par isolement cortico-sous-cortical (Kristiansen et Courtois).

— **La stimulation chimique** est réalisée par une application locale de produits tels que la strychnine, la picrotoxine ou le cardiazol, ou par l'injection intraveineuse de ces mêmes drogues ; l'acétylcholine et les anti-cholinestérases agissent de même par deux mécanismes différents.

Baglioni et Magnini, déposant sur la zone corticale motrice des mammifères de minuscules disques de papier filtre imbibés d'une solution de strychnine à 1 %, font apparaître, après quelques secondes de latence, dans la musculature contro-latérale correspondante, les brusques contractions localisées du « clonus cortical strychnique ».

Les afférences corticales sensibles ou sensorielles ont un effet considérable sur les décharges entretenues sur le cortex par la strychninisation locale.

Amantea a observé que dans des conditions de strychninisation locale du cortex moteur, la stimulation des aires réflexogènes cutanées correspondantes intensifie le clonus et déclenche parfois un accès épileptiforme : c'est une stimulation physiologique de très faible intensité qui déclenche l'accès.

Nous pouvons rapprocher de cette épilepsie « réflexe » celle que réalise Clementi : les aires corticales visuelles, acoustiques, olfactives ou gustatives sont strychninisées et l'accès épileptique est obtenu par stimulation des récepteurs sensoriels correspondants ; les convulsions observées résultent du fait que les neurones de la région motrice du cortex sont devenus épileptiques sous l'effet d'un bombardement à haute fréquence provenant des aires sensorielles strychninisées, elles-mêmes rendues épileptiques par l'action combinée de la drogue et des afférences spécifiques. Le bombardement de la région motrice par la région sensorielle se produit par voie d'association cortico-corticale (Morruzzi). L'accès commence par un clonus des muscles lié à la fonction sensorielle en cause (les aires motrices de ces muscles étant étroitement liées à l'aire sensorielle).

DIAGNOSTIC

Nous ne nous attarderons pas plus ici que dans la séméiologie, à décrire les crises jacksoniennes. Là encore nous aurons en vue le seul point de vue des secousses musculaires.

Avant les travaux récents de Krebs, on employait indifféremment le terme de secousses musculaires, de myoclonies ou de clonies pour désigner des phénomènes qui cependant paraissent très différents.

A l'exemple des anglo-saxons, tous les auteurs étaient d'accord pour parler toujours de **myoclonies**. La plus belle description que nous en possédions est celle d'Unverricht : « elles se produisent à la façon d'un éclair comme les secousses provoquées par une décharge d'induction, tantôt dans des muscles isolés, tantôt dans des parties de muscles. On peut même observer parfois des contractions synergiques, comme cela se voit dans la plupart des névroses motrices. Il en résulte que les secousses souvent ne donnent aucun effet locomoteur, mais engendrent une danse et un sautaillement des tendons et des muscles, comme dans la danse tendineuse qu'on voit dans les grandes maladies fébriles. Quand les secousses touchent de grosses masses musculaires et qu'elles sont d'une grande violence, alors peut se produire un mouvement : les doigts sont étendus ou fléchis, placés en adduction ou abduction ; le bras est fléchi ou placé en extension, pronation ou supination ; les épaules sont attirées en avant ou en arrière ; les jambes dans leurs différentes parties sont tournées, étendues ou fléchies. Les secousses sont, pour le reste, tout à fait inégales et sans rythme. Le muscle est touché par des secousses tantôt séparées par une courte pause, tantôt par une longue pause, tantôt isolées. Chaque secousse isolée a une forme différente. On ne peut parler de symétrie des secousses que dans ce sens qu'en général ce sont les mêmes groupes musculaires dans les deux moitiés du corps qui sont atteints également, de sorte que des groupements musculaires déterminés se comportent de la même façon au point de vue de la fréquence et de l'inten-

sité des contractions ; mais les secousses elles-mêmes ne sont habituellement pas synchrones dans les groupes musculaires symétriques et chaque muscle fait sa secousse indépendamment, dans le temps et en ce qui concerne la force, de son correspondant de l'autre côté. Suivant les circonstances, les secousses sont plus fortes d'un côté que de l'autre ».

D'une façon plus générale, on entend par myoclonie une contraction musculaire involontaire, brusque, explosive, semblable à celle obtenue par stimulation électrique d'un muscle squelettique ou de son nerf, se répétant de façon rythmée ou non, intéressant un faisceau de muscles ou un groupe musculaire, et réalisant de ce fait un déplacement d'un ou de plusieurs segments du corps, déplacement qui peut être peu appréciable ou au contraire très violent.

C'est à Krebs, comme nous l'avons dit plus haut, que l'on doit d'avoir discerné plusieurs groupes différents dans le cadre mal précisé des « mouvements involontaires ».

Il distingue au cours de ses recherches, sur les mouvements de l'encéphalite léthargique, 3 catégories de désordres moteurs.

1° Un groupe de myoclonies à secousses régulières, asynchrones, asynergiques, avec ou sans déplacement segmentaire, et disparaissant pendant le sommeil.

2° Un groupe de myoclonies rythmées, synchrones, se groupant suivant les synergies normales, et persistant pendant le sommeil : ce sont les myoclonies de l'encéphalite léthargique.

3° Un groupe de myoclonies où les secousses ne soulèvent pas de muscles séparés, ni de partie de muscle, mais constituent de véritables mouvements saccadés, dont la synergie paraît souvent normale et qui cessent pendant le sommeil : ce sont les myoclonies du type Bergeron.

Dans une note qui accompagne ce classement, Krebs rappelle que le premier groupe peut s'associer à des crises comitiales, que le troisième groupe pourrait s'accompagner d'épilepsies d'après Hénoc'h, et qu'enfin dans le type Kojewnikoff, on observe parfois des mouvements à forme de torsion, analogues à ceux décrits dans l'encéphalite épidémique et qui ne rentrent pas dans cette classification.

L'auteur note d'ailleurs qu'on se heurte dans les diverses maladies à un mélange de différents types de secousses. Il est hors de doute que les affections comportant une seule variété de secousses

sont si rares qu'on pourrait être en droit de négliger ces distinctions séméiologiques. C'est d'ailleurs le cas de l'épilepsie partielle continue, où l'on peut rencontrer des « clonies » qui intéressent, le plus souvent, plusieurs muscles, agissent synergiquement, d'une manière symétrique et aboutissent à un effet moteur.

On rencontre par ailleurs de véritables myoclonies qui, elles, n'intéressent le plus souvent qu'un fragment de muscle ou un muscle isolé, sans synchronisation ni symétrie, sans rythme, et parfois par salves, susceptibles ainsi de réaliser, en se serrant, un tétanos douloureux ou parfois un accès complet et n'ayant pas le caractère d'équivalent d'accès.

Ceci dit, le caractère fondamental de la myoclonie est sa **brusquerie** : un muscle ou une partie de muscle se contracte avec la même soudaineté que si l'on avait appliqué un choc d'induction sur les fibres nerveuses innervant ses faisceaux. Ces secousses sont très brèves, non décomposables en mouvements plus élémentaires ; elles laissent après elles les muscles intéressés dans un état de relâchement de plus ou moins longue durée. La violence de la secousse est variable. Lorsqu'un petit nombre d'unités motrices sont mises en jeu au même instant — et dans des cas exceptionnels il peut ne s'agir que d'une seule unité motrice — il n'y a pas de déplacement segmentaire. Très souvent cependant il y a déplacement, et celui-ci peut même être tel que l'objet tenu en main est projeté au loin. Dans d'autres cas, les myoclonies passent inaperçues de l'observateur et ne sont alors signalées que par le sujet lui-même, dont les déclarations sont authentifiées par l'examen électroencéphalographique concomitant.

On a longuement décrit les différentes influences qui s'exercent dans le sens d'un renforcement ou d'une atténuation des myoclonies. On peut dire à ce point de vue qu'au hasard des sujets et des circonstances on peut rencontrer toutes les variations possibles autour d'une norme depuis longtemps connue.

De toute façon, ces mouvements gardent une série de caractères séméiologiques qui nous semblent capitaux pour les diagnostics.

Ils sont, dans l'épilepsie partielle continue, brefs et saccadés, toujours **unilatéraux**, réalisés suivant des synergies normales, en général inimitables, proches, sinon identiques, de ceux qui constituent le début de la crise jacksonienne.

Ils peuvent présenter, dans leur intensité, des variations plus ou moins rythmiques, apparemment autonomes, mais souvent liées

à l'apparition des accès. Ils peuvent naître ou disparaître à la faveur d'une crise convulsive.

La symptomatologie d'accompagnement est souvent frustrée : quand elle existe, elle a le plus souvent, sinon exclusivement, une nuance pyramidale.

La notion de rythme, de continuité, l'influence du mouvement intentionnel, de l'attention, de l'émotion, de la fatigue, du sommeil, ne constituent pas à notre sens d'éléments séméiologiques valables.

Les nuances cliniques que l'on a ainsi tenté d'assigner aux mouvements involontaires de l'épilepsie partielle ne sont pas pure spéculation lorsque l'on envisage le point de vue du diagnostic différentiel.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Lorsque le syndrome de Kojewnikoff est au complet, il ne se pose pas. Il est en effet le seul à réunir des crises jacksoniennes et des secousses musculaires uni et homolatérales, alternant au cours de l'affection et relevant d'une cause vraisemblablement commune.

Par contre, lorsque l'on est en présence d'un sujet exempt jusqu'à de crises, et ne présentant que des mouvements involontaires, les nuances séméiologiques, apparemment superflues, que nous avons décrites, prennent toute leur valeur pour éliminer d'une part les autres mouvements involontaires, d'autre part les myoclonies qui ne sont pas une épilepsie partielle continue.

Les mouvements choréiques.

Ils ont été décrits par Sydenham en 1625 et Christophe les a ensuite minutieusement étudiés en 1936.

Leurs caractéristiques sont la brusquerie, la brièveté, la rapidité, leur amplitude toujours la même, leur apparition spontanée de façon imprévisible.

Ils sont illogiques, sans but, bien qu'ayant parfois l'apparence d'un geste finalisé.

Ils se succèdent régulièrement dans le temps et dans l'espace, affectant n'importe quelle partie du corps, sans ordre ni rythme.

Ils atteignent le plus souvent la face, le cou et les membres supérieurs. Ils sont exagérés par l'effort, la fatigue, l'émotion, calmés par l'isolement, le repos, **abolis par le sommeil.**

Bilatéraux le plus souvent, non symétriques, ils peuvent cependant présenter de rares formes unilatérales.

On les attribue classiquement à des lésions du striatum, bien qu'ils puissent survenir avec d'autres lésions.

Les mouvements athétosiques.

Étudiées successivement par Hammonds, Schaw, Cecile et Oscar Vogt, puis par Freud et Wilson, ce sont des mouvements involontaires, contorsionnés, prenant parfois l'aspect de mouvements de reptation ou de contraction spasmodique passagère. Ils sont plus lents et plus raides que ceux de la chorée, moins changeants et moins variés.

Sans être rythmés, ils ont une tendance à la répétition.

Affectant souvent les mêmes modalités chez un même malade et prédominant volontiers aux extrémités distales, ils intéressent tout ou moitié du corps et se limitent plus rarement à une main.

Ils sont aggravés par l'émotion, la parole, la marche, calmés par le décubitus, **abolis par le sommeil**.

Les mouvements et les postures dystomiques (M.D. et P.D.).

Hystérie pour Schwalbe, névrose pour Ziehen, le spasme de torsion, encore appelé dystonie, devient une affection organique avec Oppenheim. Ses rapports avec l'athétose sont importants, et pour Alexander il y a seulement une différence topographique.

Les M.D. sont des mouvements involontaires lents, irréguliers, quoique plus ou moins stéréotypés, de rotation de la tête et du tronc, et d'enroulement des membres ; leur caractère principal est d'être longtemps soutenus, la position terminale pouvant être maintenue de quelques secondes à quelques minutes.

Les P.D. ne sont qu'un degré de plus des précédents.

Ici, la tension peut être indéfiniment soutenue, bien que le degré de distorsion puisse varier.

L'électromyographie montre l'innervation simultanée des agonistes et des antagonistes, qui explique l'excès de tension et le maintien durant une longue période d'une intensité égale, ce qui explique la persistance de l'attitude. La dystonie est calmée par le repos, **abolie par le sommeil**, déclenchée ou seulement exagérée par la motricité normale, cinétique ou statique.

Prédominant habituellement à la musculature de la nuque, du

tronc, à la racine des membres d'un seul côté du corps, elle peut intéresser la face et se compliquer de spasmes des muscles de la phonation, de la mastication et de la déglutition.

Dans tous les cas, le syndrome dystonique apparaît comme l'expression d'une asymétrie dans la distribution des influx toniques posturaux.

L'hémiballisme.

Décrits par Charcot sous le nom d'hémichorée posthémiplegique, ils sont encore actuellement diversement interprétés.

Ils sont caractérisés par une activité continue, violente et coordonnée de la musculature axiale et proximale des extrémités, avec projection des membres.

Ils débutent généralement chez des sujets âgés, généralement atteints d'artério-sclérose et d'hypertension artérielle.

Ils sont **calmés par le sommeil**.

Ils sont généralement dus à une lésion destructive du corps de Luys controlatéral, soit isolés, soit associés à d'autres lésions ; plus rarement il existe seulement une destruction des connexions du noyau.

Il convient par ailleurs de distinguer les myoclonies de l'épilepsie partielle continue des autres myoclonies appartenant à des syndromes voisins, mais certainement différents.

C'est ainsi que nous aurons à distinguer diverses affections suivant le type de la secousse musculaire.

A. — Dans le groupe des myoclonies **ASYNCHRONES**, **ASYNERGIQUES** et **ARYTHMIQUES** :

1° Le paramyoclonus multiplex.

Décrits par Friedreich, les mouvements involontaires y sont bilatéraux et symétriques avec une légère prédominance droite, se limitant aux muscles des bras, des avant-bras et des cuisses, mais respectant les jambes, le tronc et la face.

Ils sont sans effet moteur, aboutissent à une agitation continue, arythmique, avec des variations de fréquence et d'intensité suivant les jours et les heures.

Favorisés par le décubitus, ils sont exagérés par les excitations cutanées, le froid et les émotions surtout.

Ils sont **abolis par le sommeil**.

A l'état pur, ce syndrome est très rare et l'on ne sait encore rien de certain sur sa nature.

2° Les paramyoclonus parcellaires.

Le « myoclonus fibrillaris multiplex » de Kny, la chorée fibrillaire de Morvan, la myokymie de Schultze ont été regardés par leurs auteurs, en tout cas les deux premiers, comme des variétés parcellaires du paramyoclonus.

Même bilatéralité et même symétrie, avec une prédominance unilatérale légère des myoclonies, débutant ici par les membres inférieurs, et y prédominant en cas d'extension aux membres supérieurs et au tronc.

Même absence d'effet moteur, même asynchronisme, même arythmie, même influence du sommeil.

Seul phénomène particulier, on note l'existence de douleurs et de crampes dans les muscles intéressés, avec augmentation de l'excitabilité électrique et tendance à la persistance de la contraction après l'ouverture du courant.

Il semble bien que l'état psychique dépressif, anxieux et insomnique, et les perturbations cardio-vasculaires qui accompagnent parfois cette affection, évoquent une origine diencéphalique.

B. — Dans le groupe des CLONIES RYTHMEES ON NON RYTHMEES A SYNERGIES MUSCULAIRES NORMALES.

Il ne s'agit plus ici de secousses musculaires isolées et autonomes opérant sans aucune des synergies du mouvement et sans effet moteur, mais de vrais mouvements coordonnés, saccadés, mettant en œuvre des muscles agissant synergiquement et amenant un déplacement de la tête, d'un membre ou d'un segment dans un sens bien déterminé.

C'est de ce groupe que se rapprochent le plus les mouvements involontaires du syndrome de Kojewnikoff.

1° La chorée électrique de Bergeron-Hénoch.

Atteignant le plus souvent des enfants, les mouvements qui

semblent être l'effet d'une décharge électrique portent surtout sur le cou, la nuque et les épaules, et consistent en projection, rejet ou inclinaison latérale de la tête, avec soulèvement des épaules et adduction des bras.

La cadence de ces mouvements est plus lente que celle des myoclonies, allant de 3 à 6 fois par minute. L'émotion les intensifie, **le sommeil les abolit.**

Ce syndrome est actuellement rare et bien des pédiatres ne l'ont jamais rencontré.

C. — MYOCLONIES EPILEPSIES.

1° **Myoclonie familiale.**

Décrit par Unverricht, ce syndrome comporte des secousses myocloniques survenant dans n'importe quelle localisation.

Dans l'ensemble, elles suivent une progression débutant dans les membres supérieurs, pour passer aux inférieurs, puis au tronc, à la tête et enfin à la face et dans les muscles de la phonation.

Ce sont des secousses en éclair, frappant des muscles isolés ou des parties de muscle, et comportant même à l'occasion des secousses fibrillaires. Il n'en résulte souvent aucun effet moteur, mais une danse et un sautilllement des tendons et des muscles. Même influence des attitudes et des mouvements sur les myoclonies que sur les paramyoclonies. **Le sommeil abolit les myoclonies.**

2° **Myoclonie-épilepsie progressive de Lundborg.**

Débutant éventuellement par les myoclonies seules ou associées à des crises épileptiques, l'affection passe par 3 stades :

a) **Stade épileptico-tétaniforme** : les crises, toujours nocturnes, d'abord courtes et espacées, comportent 3 degrés selon qu'elles se limitent aux avant-bras et aux bras, gagnent aussi les cuisses et les jambes, ou sont généralisées.

Le malade présente alors un réveil brutal avec des cris de douleur, des sueurs froides, les 4 membres sont rigides, la perte de conscience ne survenant que si la crise est très violente. À la fin de ce stade, les accès se répètent toutes les nuits, puis s'espacent.

b) **Stade épileptico-myoclonique** : apparaissant le jour, les myoclonies d'abord parcellaires, puis globales, évoluent par cycles dont chacun finit par un véritable état myoclonique.

Le sommeil, dans ce cas également, abolit les secousses.

c) Enfin, dans un dernier **stade d'épuisement et de cachexie**, s'installe une rigidité comparable à celle du Parkinson et l'évolution se fait vers la démence et la mort.

3° Dyssynergie cérébelleuse myoclonique de Ramsay-Hunt.

Cette affection est constituée par un syndrome cérébelleux associé à des myoclonies, avec ou sans épilepsie, le plus souvent sans démence.

Elle a été étudiée en particulier dans la thèse de Garde (Lyon, 1946 : « Les myoclonies oppositionnelles. Contribution à l'étude du syndrome de Ramsay-Hunt »).

4° Les troubles moteurs de l'intoxication par le bromure de méthyle.

Ils ont été étudiés dans l'article de Dechaume, Bourrat, Schott et Buffard et repris dans la thèse de Pommier (Lyon, 1948 : « L'intoxication par le bromure de méthyle »).

On trouve là une association de secousses myocloniques et de crises d'épilepsie rappelant le syndrome de Ramsay-Hunt, qui ont fait discuter l'atteinte par le toxique du système strio-cérébelleux au niveau du triangle des myoclonies.

D. — LA CHOREE ELECTRIQUE DE DUBINI.

Apparue en Lombardie en 1846 comme une affection endémique et sporadique, frappant des individus jeunes et robustes, elle est presque toujours fatale.

Succédant à quelques céphalées, surviennent des secousses qui peuvent toucher une moitié de la langue ou de la face, mais le plus souvent un ou deux doigts d'une main, s'étendant rapidement au membre supérieur homolatéral et à tout l'hémicorps, y compris le cou, la face et les yeux.

Quel que soit leur point de départ, les muscles intéressés battent pendant toute la maladie. Ce sont des secousses plus ou moins régulières, toujours identiques, analogues à celles d'une décharge électrique répétée, continues, sauf dans le sommeil profond.

Deux ou trois fois dans les 24 h., sans aura, sans lividité de la face ni gonflement du cou, elles augmentent progressivement pour aboutir à un accès convulsif unilatéral dans lequel le sujet,

en pleine conscience, mais sans parole, tente avec sa main libre de s'opposer aux sursauts qui le secouent. A la répétition des accès succède rapidement une hémiplégie. La mort survient enfin après un coma d'un ou deux jours.

En somme, comme il a été dit au début de ce chapitre, le diagnostic différentiel du syndrome au complet ne se pose pas, et même en ce qui concerne les secousses, il est difficile de confondre cette affection avec d'autres, étant donné les caractères précis qu'elles comportent.

Leur localisation, le fait qu'elles persistent pendant le sommeil, leur limitation le plus souvent à un groupe musculaire précis, leur confèrent une autonomie indiscutable.

TRAITEMENT

D'après les observations publiées, il semble que tous les auteurs soient d'accord pour dire que les barbituriques, et tous les autres anticonvulsivants, soient sans effet sur les phénomènes moteurs permanents, alors que les crises jacksoniennes intermittentes sont parfaitement contrôlées par l'une de ces médications.

Chez notre malade, le traitement médical fut absolument inefficace. Même l'injection intra-veineuse d'Epidione n'a pas modifié le caractère permanent des clonies partielles.

Il semble donc nécessaire de recourir à un traitement chirurgical, traitement qu'avait d'ailleurs déjà préconisé Kojewnikoff dans son travail initial.

Ce traitement chirurgical semble d'autant plus justifié que dans la majorité des cas, on trouve à l'intervention une lésion anamotique corticale ou sous-corticale dont l'exérèse, même incomplète, entraîne l'arrêt immédiat des myoclonies.

Ce traitement n'est cependant pas pleinement curatif, car, comme c'est le cas dans notre observation, les phénomènes paroxystiques peuvent se reproduire par la suite.

Tout malade porteur d'un syndrome de Kojewnikoff doit donc faire l'objet d'une exploration chirurgicale, sous contrôle corticographique, après une exploration radiographique complète, sous la forme d'une encéphalographie gazeuse et d'une artériographie.



CONCLUSIONS

I. — L'Epilepsie Partielle Continue de Kojewnikoff est caractérisée par la coexistence, chez un même malade, de crises épileptiques jacksoniennes, survenant de façon épisodique, dans l'intervalle desquelles existent de façon continue des myoclonies.

Les deux ordres de phénomènes surviennent dans la même région, alternant dans le temps.

II. — Le tableau clinique qu'ils représentent correspond indiscutablement à une individualité particulière, et le syndrome, lorsqu'il se rencontre au complet, n'est susceptible de prêter à aucune confusion avec les autres mouvements involontaires et les affections dont ils font partie.

Les observations authentiques en demeurent très rares, puisque, en dehors de notre observation personnelle, nous n'en avons pu retenir que 18 valables, publiées depuis 60 ans.

III. — La majorité des cas d'E.P.C. paraissent bien liés à une lésion anatomique qui peut intéresser soit le cortex rolandique, soit la région sous-corticale en rapport fonctionnel avec l'aire motrice.

IV. — L'électroencéphalographie semble bien confirmer que les crises jacksoniennes, apparaissant de façon intermittente sur un fond de clonies permanentes, représentent l'exagération éphémère du processus moteur permanent.

V. — La connaissance des secteurs aréothalamiques explique la possibilité d'un point de départ cortical ou sous-cortical, d'un même phénomène moteur.

Cette conception explique également que l'interruption en un des points de ce système suffise à faire cesser le trouble moteur permanent.

VI. — Le traitement médical s'avère inefficace et il semble nécessaire de toujours préconiser une exploration chirurgicale permettant de découvrir la lésion anatomique responsable de cette forme très particulière d'épilepsie, et ayant souvent une action curative.

Vu :

Le Doyen,
HERMANN.

Vu :

Le Président de la Thèse,
DECHAUME.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 10 Juin 1955.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE Th., THUREL R., CIRILLI M. et SAMSON M. — Hémiclonisme continu et épilepsie. « R.N. », 1952, 86, 6, pp. 667-668.
- ALAJOUANINE Th., THUREL R., LEFEBVRE J., SCHERRER J. et SAMSON M. — Etude électromyographique d'une épilepsie partielle continue. « R.N. », 1951, 84, 6, pp. 623-625.
- ALFEEVSKY N.-A. — Un cas d'épilepsie de Kojewnikoff. Soc. Neurol. et Psych., Moscou, 15 novembre 1902.
- BRODAL A. and WALBERG F. — Ascending fibers in pyramidal tract of cat. « Arch. Neurol. Psych. », Chicago, 1952, 68, pp. 755-775.
- CHOROSCHKO. — Contribution à l'épilepsia partialis continua de Kojewnikoff. « Rev. Neurol. », 1932, 1, 6, pp. 1.355-1.359.
- DECHAUME J. et COURJON J. — Epileptie partielle continue. Contrôle opératoire et électroencéphalographique (à propos d'un cas). In Livre Jubilaire d'André Thomas (Masson, 1955).
- DECHAUME, BOURRAT, SCHOTT et BUFFARD. — L'intoxication par le bromure de méthyle. « Journal de Médecine de Lyon », mai 1948, pp. 297-305.
- DERSELBE. — Zur pathogenese der Kojewnikoff épilepsie. « Verhandlungen der Gesellschaft Deutscher. Neurol. u. Psych. », 1936, 1, 232.
- DIMITRI V. et VICTORIA M. — Syndrome de Kojewnikow. « La Prensa Médica Argentina », 1929, 209.
- DZERGINSKY W. — Epilepsie de Kojewnikow, épilepsie corticale ou partielle continue. « Journ. Nerv. Psych. », Moscou, 1910.
- ENGELHARDT H. — Encéphalographische Befunde Dei Eiplepsia partialis continua Kojewnikoff: « Archiv. für Psych. und Nervenkrankheit. », 1941, 113, 3, 491-503.
- ERLHER (Von Paul). — Über Epilepsia partiqlis continua (Kojewnikoff) mit anatomischen Befund. « Monat. für Psych. und Neurol. », 1945, 110, 5, 280-290.
- FLECK U. — Neue Beiträge zur Kojewnikoff schen épilepsie. « Allgemeine zeitschrift für sych. unde ihre grenzgebiete », Berlin, 1940, 115, 3, 273-290.
- GARDE A. — Les myoclonies oppositionnelles. Contribution à l'étude du syndrome de Ramsay-Hunt (thèse, Lyon, 1946).
- GARFIAS E. — Un cas d'épilepsie essentielle avec épilepsie partielle continue de Kojewnikow et cataplexie. « Archivos de Neur. Y Psiqui de Mexico », 1938, 391.
- GASTAUT H. et REMOND A. — Etude électroencéphalographique des myoclonies. « Rev. Neur. », 1952, 86, 6, 596-609.
- KOJEWNIKOW A.-I. — Ein Besondere form Von Korticaler Epilepsie. « Med. Obozr », 1894, 97 ; « Neurol. Central. », 1895, 14, 47-48.

- KREBS. — Les myoclonies. « Rev. Neur. », 1952, 86, 6, pp. 560-561.
- KUGELBERG E. and WIDEN L. — Epilepsia partialis continua. « E.E.G. Clin. Neurophysiol. », 1954, 6, pp. 503-506.
- LAUBENTHAL F. — Uber Kojewnikoffsche Epilepsie. « Arch. Psych. », 1932, 96, 307.
- LEFEVRE et SCHERRER. — Etude électromyographique. « Rev. Neurol. », 1951, T. 84, N° 6.
- MARCHAND et DE AJURIAGUERRA. — Epilepsies. Desclée de Brouwer, 1948.
- MARKOVITZ G. — Kojewnikowsche epilepsie. « Klin. Wochensh. », 1932, XI, 5, 218.
- MICHAUX L., GALLOT H.-M. et M^{lle} GRANIER. — Syndrome de Kojewnikow, séquelle d'encéphalopathie infantile. « Rev. Neur. », 1943, 75, 11-12, pp. 296-297.
- MICHAUX L., PUECH P., GALLOT H. et M^{lle} GRANIER. — Les dissociations thérapeutiques du syndrome de Kojewnikow. « Rev. Neurol. », 1947, 79, 7, 535-536.
- NATTER S. — Myoclonies épilepsies. Thèse, Alger, 1951.
- OMOROKOW. — Die Kojewnikoffsche Epilepsie un Liberien. « Zeitschr. f. d. Psych. u. Nerveuk. », 1925, 73, 39.
- PAILLAS J., ROGER J., BONNAL J. et TAMALET. — Epilepsie partielle continue de Kojewnikow consécutive dans un cas à un syphilome, dans un autre à un hématome, tous deux sous-rolandiques. Constatations opératoires et remarques physiopathologiques. « Rev. Neur. », 1950, 83, 4, pp. 302-304.
- PAILLAS J., BOUDOURESQUE, CAIN et TAMALET. — Hémi-myoclonie post-traumatique. « Rev. Neurol. », 1947, 139-140.
- PAVIOT et NOVE-JOSSERAND. — « Revue de Médecine », 1908, 6, 505.
- PENFIELD W. and JASPER H. — Epilepsy and the fonctionnal anatomy of the human brain. Churchill, 1954.
- POLLOSSON et COLLET. — « Rev. Neurol. », 1915, p. 291.
- POMMIER A. — L'intoxication par le bromure de méthyle. Thèse, Lyon, 1948.
- RABOT. — De la myoclonie épileptique. Thèse, Paris, 1899.
- RUSSETZKI. — Sur l'épilepsie partielle. « Rev. Neur. », 1929, 1, 4, 623-625.
- RADERMECKER J. et Van BOGAERT L. — Sur l'épilepsie partielle continue. « Monatsch f. Psych. und Neurol. », 1949, 118, 5, pp. 273-287.
- SCHMIERGELD A. — L'épilepsie partielle continue. « Presse Médicale », 1908, 78.
- SICARD et LARMOYEZ J. — Myoclonie épisepsie non familiale. « S.M.H.P », 1922, 1, 753.
- SOUQUES A. — Dissociation des paroxysmes convulsifs et des secousses inter-paroxystiques dans l'épilepsie partielle continue. « Rev. Neur. », 1922, 38, 1, pp. 61-63.
- THOMAS A. — Livre Jubilaire (Masson édit., 1955, Paris).
- TAMURA, JUHIO und JASUSI DENDO. — Ein Fall von Koschewnikowsche Epilepsie. « Psych. Neur. », Japonica, 1938, 42, 360.
- VAN BOGAERT L., RADERMECKER J. et TITECA J. — Les syndromes myocloniques. « Folio Psychiat. Neurol. Neurochir. Neer. », 1950, 53, pp. 650-690.

- VAN BOGAERT L., DELLAERT et De SMETH. — Contribution à l'étude séméiologique des mouvements involontaires dans l'E.P.C. « Jour. Belge de Neurol. », 1937.
- VERRIENTI. — Contributo clinico alla conoscenza della epilessia parziale continua di Kojewnikow. « Riv. Spir. Freniatr. », 1938, 62, 176.
- WHITTY. — Early Traumatic epilepsy. « J. of neurol., neurosurg. and Psych. », 1947, 70, 2, pp. 416-440.

TABLE DES MATIERES

Introduction	15
Historique	17
Observations	19
Séméiologie clinique	41
Etude électroencéphalographique	43
Données électromyographiques	47
Etude physiologique et physiopathologique des myoclonies	51
Diagnostic	53
Diagnostic différentiel	57
Traitement	65
Conclusions	67
Bibliographie	69

